

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1934

THÈSE

N°

474

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Jean de CHABERT

Né le 13 Juillet 1909, à EAUBONNE (Seine-et-Oise)

ÉTUDE CLINIQUE
DES DÉMENCES INFANTILES

Travail de la Clinique Annexe de Neuro-Psychiatrie Infantile
de la Faculté de Médecine

Président : Monsieur Henri CLAUDE, Professeur.

PARIS
VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS
23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1934



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1934

THÈSE

N° _____

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Jean de CHABERT

Né le 13 Juillet 1909, à EAUBONNE (Seine-et-Oise)

ÉTUDE CLINIQUE
DES DÉMENCES INFANTILES

Travail de la Clinique Annexe de Neuro-Psychiatrie Infantile
de la Faculté de Médecine

Président : Monsieur Henri CLAUDE, Professeur.

PARIS
VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS
23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1934

Doyen

G ROUSSY.

I. — Professeurs

MM.

Anatomie
 Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.....
 Physiologie
 Physique médicale.....
 Chimie médicale.....
 Bactériologie
 Parasitologie et histoire naturelle médicale.....
 Pathologie et thérapeutique générales.....
 Pathologie médicale.....
 Pathologie chirurgicale.....
 Anatomie pathologique.....
 Histologie
 Pharmacologie et matière médicale.....
 Thérapeutique
 Hygiène et médecine préventive.....
 Médecine légale.....
 Histoire de la médecine et de la chirurgie.....
 Pathologie expérimentale et comparée.....
 Hydrologie thérapeutique et climatologie.....
 Clinique médicale.....
 Hygiène et clinique de la première enfance.....
 Clinique des maladies des enfants.....
 Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale...
 Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....
 Clinique des maladies du système nerveux.....
 Clinique des maladies infectieuses.....
 Clinique chirurgicale.....
 Clinique ophtalmologique.....
 Clinique urologique.....
 Clinique d'accouchements.....
 Clinique gynécologique.....
 Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....
 Clinique thérapeutique médicale.....
 Clinique oto-rhino-laryngologique.....
 Clinique thérapeutique chirurgicale.....
 Clinique propédeutique.....
 Clinique de la Tuberculose.....
 Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.....

ROUVIERE.
 PROUST.
 Léon BINET.
 STROHL.
 DESGREZ.
 Robert DEBRE.
 BRUMPT.
 BAUDOUIN.
 CLERC.
 CHEVASSU.
 ROUSSY.
 CHAMPY.
 TIFFENEAU.
 LOEPER.
 TANON.
 BALTHAZARD.
 LAIGNEL-
 LAVASTINE
 FLESSINGER.
 Maur. VILLARET
 ACHARD.
 BEZANÇON.
 CARNOT.
 Marcel LABBE.
 LEREBoullet.
 NOBECOURT.
 H. CLAUDE.
 GOUGEROT.
 GUILLAIN.
 LEMIERRE.
 CUNEO.
 GOSSET.
 GREGOIRE.
 LENORMANT.
 TERRIEN.
 MARION.
 BRINDEAU.
 COUVELAIRE.
 JEANNIN.
 J.-L. FAURE.
 OMBREDANNE.
 RATHERY.
 LEMAITRE.
 Pierre DUVAL.
 SERGENT.
 Léon BERNARD.
 MATHIEU.
 HOVELACQUE.
 MULON.
 OLIVIER.
 VERNE.

Professeurs sans chaire.....

II. — Agrégés en exercice

MM.

ALAJOUANINE . Neurologie et Psychiâtrie.
 BERNARD Henri Pathologie médicale.
 BERNARD Et... Pathologie médicale.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BROCC Pathologie chirurgicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHABROL Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 DONZELOT Pathologie médicale.

MM.

FEY Urologie.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 GATELLIER Pathologie chirurgicale.
 DE GAUDART
 D'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie
 HAZARD Pharmacologie.



MM.

HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LABBE Henri... Chimie biologique.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOL .. Obstétrique.
 LAROCHE Guy. Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 LEVY (M^{re} J.).. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET . Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-
 DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.

MM.

PIEDELIEVRE . Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 QUENU Pathologie chirurgicale.
 RICHEL Physiologie.
 SANNIE Chimie biologique.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 SEZARY Dermatologie et syphil-
 graphie.
 TROISIER Pathologie expérimentale
 TURPIN Pathologie médicale.
 VALLERY-RADOT
 (Pasteur). Pathologie médicale.
 VELTER Ophtalmologie.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-
 BERT..... Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique
 NEVEU-
 LEMAIRE.... Parasitologie.
 ZIMMERN Physique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.

ABRAMI
 AUBERTIN
 BRULE
 CHIRAY
 DUVOIR
 HARVIER
 LIAN
 BASSET
 CADENAT
 HEITZ-BOYER .
 MOCQUOT
 MOURE
 SCHWARTZ

} Clinique médicale.
 }
 } Clinique chirurgicale

MM.

GUENIOT
 LE LORIER.....
 LEVY-SOLAL ..
 METZGER
 } Clinique obstétricale

V. — Chargés de cours

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé. Education physique.
 FREY Stomatologie.
 LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
 WEIL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON GRAND-PÈRE
LE DOCTEUR G. DE CHABERT
(*in memoriam.*)

A MON PÈRE
LE DOCTEUR M. DE CHABERT

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR HENRI CLAUDE

Professeur de Clinique des Maladies mentales

à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Asile Sainte-Anne

Membre de l'Académie de Médecine

Qu'il daigne agréer l'hommage de
notre respectueuse gratitude pour le
grand honneur qu'il nous a fait en
acceptant la présidence de cette
thèse.

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR GEORGES HEUYER

Médecin des Hôpitaux

Médecin adjoint à l'Infirmerie spéciale

près la Préfecture de Police

Médecin Chef de la Clinique neuro-psychiatrique infantile

Qui m'a inspiré ce travail et guidé
de ses conseils.

En témoignage de ma profonde
reconnaissance et de mon respec-
tueux attachement.

A NOS MAÎTRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DES HÔPITAUX DE PARIS

STAGE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT,
Professeur de Clinique médicale à l'Hôtel-Dieu

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEJARS,
*Chirurgien des hôpitaux
(in memoriam)*

MONSIEUR LE DOCTEUR E. DE MASSARY,
Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR DE CLERAMBAULT,
Médecin-Chef de l'Infirmerie spéciale du Dépôt

EXTERNAT

MONSIEUR LE DOCTEUR E. MICHON,
Chirurgien honoraire des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. VILLARET,
Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR G. PAISSEAU,
Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR CLOVIS VINCENT,
Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. DEBRE,
Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR G. HEUYER,
Médecin des Hôpitaux

ÉTUDE CLINIQUE DES DÉMENCES INFANTILES

Introduction

Nous n'avons pas la prétention, dans ce travail, de décrire une maladie nouvelle, ou même de préciser une forme clinique plus particulière d'une entité nosologique déjà connue.

Nous nous efforcerons seulement de rassembler, dans une étude succincte, les divers états démentiels de l'enfance, et d'apporter quelques observations inédites.

Nous tenons à remercier tout spécialement M. le Docteur G. Heuyer, qui nous a inspiré ce travail, nous a guidé de ses conseils et nous a permis de publier plusieurs observations d'enfants, suivis à la Clinique Annexe de Neuro-Psychiatrie Infantile de la Faculté de Médecine.

Nous remercions également M. le Docteur J. Comby des renseignements qu'il nous a si aimablement communiqués.

Nous remercions aussi M. le Professeur R. Debré, qui a bien voulu nous communiquer ses vues sur les démences infantiles.

Nous tenons tout particulièrement à exprimer à M. le Docteur Clovis Vincent l'expression de toute notre gratitude pour l'aide si précieuse que lui-même, et son assistante Mlle Rappoport nous ont apportée.

Nous remercions M. le Docteur P. Camus de ses avis et des observations qu'il a eu l'amabilité de nous communiquer et M. le Docteur G. Paiseau qui a bien voulu nous recevoir.

Nous adressons enfin tous nos remerciements au Docteur Dublineau qui a bien voulu nous aider de son expérience et de ses conseils dans l'exécution de ce travail.

CHAPITRE PREMIER

Définition et limites

1. — La démence en général

La notion de démence est connue depuis fort longtemps. Bien des définitions ont été proposées, celle de Séglas est classique : « La démence est un syndrome psychique caractérisé par l'affaiblissement ou la perte, partielle ou totale, des facultés intellectuelles, morales et affectives, sans possibilité de retour. » La définition donnée par Revault d'Allonnes réflète la même idée : « La démence est l'affaiblissement profond ou léger, mais irrémédiable de l'intelligence. » C'est cette définition, que nous prendrons pour base.

La notion dominante, absolument indispensable pour parler de démence est donc celle de régression, de déficit acquis. C'est un affaiblissement durable, il est incurable. Cependant on connaît, depuis l'emploi de la malariathérapie dans la paralysie générale, des améliorations incontestables. Si la guérison réelle est exceptionnelle, et discutée, en fait une certaine

marge de récupération est possible. Cette notion pose le problème de la réversibilité de la démence, notion que certains voudraient voir substituer à celle du déficit irrémédiable.

Beaucoup d'autres auteurs se sont attachés à définir la démence, nous nous contenterons de rappeler encore une définition, celle proposée par Binet et Simon : « C'est un affaiblissement primitif ». Régression se manifestant dans les trois domaines du psychisme : intelligence proprement dite, affectivité, activité. C'est un affaiblissement, en général, assez marqué; quoique son apparition soit, parfois, relativement rapide, dans la règle il ne se constitue que l'entement ; tantôt il n'est que partiel, dissocié, touchant certaines fonctions de l'intellect plus que d'autres, tantôt, au contraire, il est global, massif portant autant sur l'intelligence proprement dite avec ses facultés de jugement, de raison, de logique, que sur les sentiments affectifs et émotionnels. Nous verrons plus loin que dans la très grande majorité des cas, la démence infantile est une démence globale et massive.

2. — Délimitation du sujet

A partir de quel âge peut-on parler de démence infantile ? Théoriquement, en se basant sur la définition de la démence par la notion de régression, il pourrait y avoir démence, dès que l'enfant aurait eu

le temps d'acquérir certaines notions et de les perdre ensuite, c'est-à-dire dès les premiers mois de la vie. Le terme de démence est donc justifié à partir du moment où l'on peut apprécier le recul.

Binet et Simon placent cette limite très tôt, dès les premiers mois de l'enfant, mais ces auteurs reconnaissent eux-mêmes la difficulté considérable qu'il y a à distinguer un dément atteint précocément, d'un arriéré proprement dit

Mais, tous les auteurs n'admettent pas, que l'on parle de démence chez le tout jeune enfant.

Ziehen accepte le terme de démence à partir de l'âge de trois ans.

Kraft-Ebing admet, que l'on est, seulement, en droit de parler de démence à partir du moment, où le développement est terminé, c'est-à-dire vers l'âge de la puberté.

Emminghaus va jusqu'à dire que le terme de démence doit être réservé à l'âge adulte ; chez l'enfant et l'adolescent, il s'agit d'idiotie acquise.

Nous ne voyons pas l'utilité d'employer une terminologie variable selon l'âge du sujet, la définition de la démence, que nous avons adoptée, étant aussi bien valable chez l'enfant, que chez l'adulte.

En pratique, il nous semble sage d'adopter, arbitrairement comme limite inférieure, l'âge de deux ans. A cet âge, en effet, l'enfant normal a déjà acquis quelques rudiments de langage, il sait marcher, il est souvent déjà propre. Surtout, il a, déjà, franchi les

diverses étapes du développement psycho-moteur, telles qu'elles sont admises actuellement (dentition, marche, propreté, etc.). Si, à ce moment, se développe chez lui un processus démentiel, il cessera de parler, de marcher, il redeviendra sale ; on pourra donc, apprécier un changement, un recul. A. Collin (« L'enfant nerveux ») a écrit : « La destruction des facultés se fait en ordre inverse de leur construction, les plus récemment acquises sont les plus fragiles. » Et c'est bien, en effet, le langage qui est, le plus précocement, atteint chez le jeune enfant.

D'autre part, nous ne comprendrons dans le cadre de la démence infantile que les cas, où le début de l'atteinte mentale s'est manifesté avant l'âge de 13 ans.

Lorsque le début est plus tardif, de 13 à 16 ans nous employons le terme de démence juvénile.

Dans ce travail, après un court chapitre historique, nous reprendrons l'étude des diverses démences infantiles. A la lumière de ces faits, nous pourrons établir la séméiologie générale et le diagnostic des démences infantiles, et résumer les considérations médico-légales et thérapeutiques, auxquelles elles peuvent donner lieu.

CHAPITRE II

Historique

La démence de l'adulte est connue depuis fort longtemps, mais il n'en est pas de même chez l'enfant. Ce n'est que progressivement, que l'on apprend à distinguer des oligophrénies : idiotie, imbecillité, débilité mentale, les cas, où l'idiotie est acquise, où l'enfant n'a pas toujours été aussi touché.

Déjà, Esquirol avait fait la distinction de ces deux états, quand il écrivait fort justement : « Le dément est un riche, qui a fait faillite ; l'idiot a toujours été pauvre ».

Morel, chez des sujets d'ailleurs plus âgés, décrivit « l'idiotie acquise », que l'on appellerait aujourd'hui : démence.

Moreau, de Tours, dans son remarquable traité : « La folie chez les enfants », a décrit des cas de démence incontestable, sans toutefois, les qualifier du terme de démence. Il cite, notamment, une observation très intéressante, déjà publiée, dès 1849, par Sébastien. Cette observation, la plus ancienne que nous

ayons retrouvée, est fort démonstrative, nous allons donc la citer :

« Le 14 novembre 1847, je fus appelé auprès d'une petite fille âgée de trois ans, atteinte de fièvre intermittente. Sa constitution est excellente, et son intelligence au-dessus de son âge.

Le premier accès eut lieu vers la fin du mois dernier, et revêtait le type quarte. Ce type ne tarda pas à se transformer en type tierce, et, enfin, la fièvre devint quotidienne.

Le 9 novembre, pour la première fois, l'accès s'accompagna de convulsions, qui se renouvelèrent tous les jours suivants, avec beaucoup d'intensité, et le 14, je la vis en proie à de violents mouvements convulsifs, pendant un accès de fièvre. Aussitôt l'accès terminé, je lui administrai 4 décigrammes de sulfate de quinine, à prendre en deux fois, et la fièvre fut définitivement jugée, ainsi que les convulsions qui l'accompagnaient. Mais, chose remarquable, avec la fièvre s'éteint l'intelligence. La mémoire est suspendue, un sourire niais, hébété, erre sans cesse sur les lèvres de la petite malade : parfois elle se balance machinalement avec son corps, à l'instar des idiots, étend les bras en avant, se jette en avant, en poussant des cris inarticulés, ses yeux sont hagards ; de très propre qu'elle était auparavant, elle devient sale et dégoûtante, au point de lâcher ses excréments sous elle. Jadis, elle babillait sans cesse et était remplie d'amabilité ; maintenant, elle ne dit mot, ne regarde per-

sonne, ne demande ni à boire, ni à manger, ni à se lever, lorsqu'elle est couchée, ni à se coucher lorsqu'elle est levée. Elle reste impassible comme les idiots, rien ne peut l'émouvoir, c'est en vain qu'on la secoue, qu'on la menace même de la frapper, elle ne bouge pas, elle ne pleure pas. Huit jours se passent de la sorte, puis elle commença à appeler son père, à le caresser parfois, mais elle ne lui parlait pas encore. Enfin, quelques jours plus tard, elle se reprit à parler, à demander à manger, puis à rire lorsqu'on la flattait, à pleurer lorsqu'on la contrariait, elle ne fait plus sous elle, commence à s'amuser avec les enfants de son âge, caresse son père, mais pas sa mère.

Il est à noter, qu'elle a toujours préféré son père à sa mère ; elle embrasse son petit frère ; la mémoire revient un peu, mais l'intelligence est obtuse. J'avais entièrement perdu de vue cette petite fille, lorsqu'il y a quelques jours, je fis la rencontre du père, qui m'en a donné des nouvelles. L'intelligence, à ce qu'il paraît, n'est pas encore revenue entièrement à son type régulier, quoiqu'il se soit, depuis lors, écoulé plus d'une année.

Cependant, elle va bien et son père espère qu'elle finira par recouvrer toutes ses facultés intellectuelles. Elle comprend tout, elle dit tout, seulement il lui arrive souvent de ne prononcer que la première syllabe des mots, et lorsqu'on insiste pour lui faire prononcer le mot en entier, elle s'y refuse et répond

qu'elle ne veut pas. Elle est revenue à son amabilité première, mais elle n'est pas encore aussi propre qu'elle était avant de tomber malade. »

Il est bien probable qu'il s'agit d'un cas que l'on rangerait aujourd'hui dans le groupe des démences infantiles.

Enfin, plus récemment, on connaît les remarquables études de Binet et Simon sur la démence et sur l'appréciation du niveau mental chez les enfants.

Revault d'Allonnes fit sa thèse en 1912 sur « L'Affaiblissement intellectuel chez les déments ».

On connaît encore les remarquables travaux du Professeur Pfersdorff de Strasbourg et de ses élèves, de Babonneix, de Cl. Vincent, de Comby, et de Gilbert Robin, qui fit sa thèse sur les troubles mentaux au cours de l'encéphalite épidémique prolongée de l'enfance ; d'Halberstadt, sur la démence précoce infantile, de Targowla, sur la débilité mentale évolutive ; enfin et surtout de M. le Docteur G. Heuyer, dont on connaît les nombreuses études sur la Psychiatrie Infantile, de M. le Professeur H. Claude et de ses élèves.

A l'étranger de nombreux auteurs s'attachèrent au problème de la démence infantile.

En *Allemagne*, nous en ferons que rappeler les importants ouvrages psychiatriques de Kraepelin, de Kraft-Ebing, de Homburger.

En *Autriche*, Heller, de Vienne, a décrit une forme particulière de démence, chez l'enfant ; la « demen-

tia infantilis », que nous étudierons. Higier, Zappert rapportèrent des cas analogues.

En *Suisse*, Bleuler étudia, tout particulièrement, les démences précoces.

En *Italie*, nous insisterons sur les travaux, si importants, de Tamburini et, surtout, de Sante de Sanctis, de Rome, qui fut le premier à attirer l'attention sur la démence précoce infantile, qu'il décrivit sous le nom de « Démence précocissime », et dont il publia les premières observations convaincantes.

En *Belgique*, nous rappellerons les travaux de Ludo van Bogaert, de Vermeylen, de Dagnélie et de Decroly, qui publia plusieurs études sur la démence infantile.

Enfin, en *Angleterre* et aux *Etats-Unis* beaucoup d'auteurs s'intéressèrent à la question, nous nous excusons de ne citer que quelques noms : Parker Weber, E. C. Benn, Stewart, H. W. Potter, Winnicot, Worster-Drought.

CHAPITRE III

Formes cliniques des démences infantiles

Nous allons étudier, maintenant, les diverses démences infantiles, que nous rangerons d'après leur étiologie.

Nous passerons, successivement, en revue les divers types de démence, depuis les mieux connues, tant au point de vue anatomo-clinique qu'au point de vue étiologique, jusqu'aux formes dont la cause reste encore imprécise.

Nous étudierons successivement :

- *la paralysie générale infantile ;*
- *les démences consécutives aux encéphalites aiguës ;*
- *les démences consécutives à l'encéphalite épidémique ;*
- *les démences succédant à une intoxication ;*
- *la démence épileptique ;*
- *la démence traumatique ;*

— les états démentiels associés à des syndromes neurologiques graves :

tumeurs cérébrales,

Maladie de Schilder-Foix ;

Maladie de Marfan ;

— la démence infantile, de Heller ;

— la démence précoce infantile ou démence précocissime, de Sante de Sanctis.

Comme nous le verrons, d'ailleurs, ensuite, la démence infantile paraît, parfois, sans étiologie appréciable; peut-être, s'agit-il dans certains de ces cas de *débilité mentale évolutive* (Targowla); nous apporterons, donc, quelques observations de démence infantile de nature indéterminée.

La paralysie générale infantile

La paralysie générale infantile est la mieux connue des démences infantiles. Bien étudiée depuis longtemps, des travaux successifs ont précisé sa symptomatologie, mis en lumière son étiologie, et amené à des essais thérapeutiques encourageants.

Déjà en 1886, Fournier, dans son *Traité de la syphilis héréditaire tardive*, en donnait, sans lui donner le nom de paralysie générale, une description fidèle : « A un moment donné l'intelligence semble subir un arrêt dans son développement. Elle devient moins vive, moins éveillée, comme alourdie, engourdie, paresseuse. Si l'enfant a commencé son éducation, ses maîtres et ses parents s'aperçoivent qu'il apprend moins facilement, qu'il est plus lent à comprendre ce qu'on lui explique, qu'il manque de mémoire, qu'il sait moins bien ses leçons et qu'il ne les retient pas ; que ses devoirs sont mauvais, semés de fautes, qu'il n'avait pas l'habitude de commettre, et, parfois même, d'étranges balourdises ; qu'il est distrait ; que sa faculté d'attention semble diminuée ; qu'un travail quelconque, même peu prolongé, le fatigue ou l'énerve, etc., etc. »

Fournier écrit encore : « Presque constamment, cette défaillance de l'intellect a pour symptômes connexes des troubles que l'on appellerait *moraux*, chez l'adulte, et qui consistent en des modifications du caractère, de l'humeur, des habitudes... L'enfant, vous dira-t-on, a perdu, depuis quelque temps, son entrain, sa gaiété, sa pétulance habituelle ; il est devenu lourd, apathique, indifférent, désœuvré. Il ne s'amuse plus de rien. Il joue moins, ou même il ne joue plus que par fougades, sans prendre à cœur ce qu'il fait. Il est impatient, irritable, grognon, maussade. Il est, de plus, mobile d'impression, torpide ou excité tour à tour, passant du rire aux pleurs et réciproquement ; il a des colères sans motif. Parfois, il est pris, et cela hors de tout propos, de véritables accès de larmes, qui n'en finissent plus, et on a alors toutes les peines du monde à le consoler. Tantôt il ne mange pas, et tantôt il mange avec une sorte de gourmandise, qui ne lui est pas habituelle, etc., etc. Bref, c'est un enfant « *troublé* », modifié comme ensemble moral, et dont le *caractère* surtout s'est absolument transformé. Si bien que, comme conclusion à ce tableau, les parents ajoutent eux-mêmes cette appréciation significative : *ce n'est plus le même enfant*, tant il a changé d'humeur et d'habitudes depuis quelque temps. »

Des notions plus précises furent apportées par le travail de Dupré, dans le Traité de Gilbert Ballet.

Dupré a écrit : « La paralysie générale précoce peut

être soit juvénile, c'est-à-dire atteindre des adolescents pubères ou post-pubères, entre 12 et 18 ans environ, soit infantile, c'est-à-dire débiter avant l'âge de 10 ans.

La maladie atteint avec une fréquence à peu près égale les deux sexes, se manifeste entre 12 et 17 ans et dure en moyenne 4 à 5 ans.

Elle frappe, souvent, des imbéciles ou des débiles, et évolue en général, sans délire, sous la forme déméntielle simple. On constate, souvent, un tremblement assez accusé et généralisé (Joffroy).

L'ensemble de l'affection est semblable à celui de la maladie chez l'adulte, avec cette réserve cependant, que les signes de déchéance psychique et, lorsqu'il existe, du délire sont en rapport avec l'âge et le degré d'évolution du paralytique. »

On sait que la paralysie générale infantile fut niée par Bourneville ; on connaît la thèse de Delmas sur la paralysie générale

En Angleterre le premier cas fut décrit par Clouston (*Journ. of. mental science* 1877, p. 419). Il s'agissait d'un garçon de 16 ans, présentant des signes physiques et mentaux de démence progressive. Depuis, dans tous les pays, de nombreux cas ont été décrits.

La fréquence de la paralysie générale précoce est difficile à apprécier. Elle est considérée comme assez rare, par la plupart des auteurs. Ferguson et Critchley (*Brit. Journ. of. Childr diseases* 1929, p. 163) trouvent sur 50 cas d'hérédosyphilis nerveuses 16 cas de

paralysie juvénile, soit 32 %, et 6 cas, soit 12 %, de l'association tabès-paralysie générale. R. M. Stewart pense que, environ, 1 % des cas d'hérédo-syphilis nerveuse présenteront de la paralysie générale.

L'âge d'apparition de la maladie est variable. Les premiers symptômes se développent, tellement insidieusement, qu'il est souvent très difficile de préciser le début. La difficulté est encore plus grande si, comme c'est souvent le cas, l'enfant a été un débile mental depuis sa naissance.

Certains auteurs américains ont été jusqu'à penser, que la paralysie générale pouvait exister dès la naissance, il y aurait « paralysie générale congénitale » (Menninger, Journ. Am. Méd. Ass. 1930, p. 1449). C'est bien difficile à admettre. Klauder et Salomon (Am. Journ. Méd. Science 1923, p. 545) rapportent un cas de début à l'âge de 3 ans. Mais, en règle générale, le début ne se fait que, plus tard, entre 10 et 16 ans, et l'on rencontre beaucoup plus de paralysies générales juvéniles que de paralysies générales infantiles.

En opposition marquée avec la paralysie générale de l'adulte, où l'homme est quatre fois plus souvent touché que la femme, la paralysie générale précoce frappe indifféremment les deux sexes.

Son évolution est plus longue que chez l'adulte. Les durées d'évolution de 10 ans et plus ne sont pas exceptionnelles. Il faut noter, au point de vue pronostic, que l'apparition précoce de convulsions épileptiques est un signe défavorable, quant à la durée. Les

ces qui débutent dans l'enfance, ont généralement une évolution plus longue, que ceux à début dans l'adolescence.

Nous n'insisterons pas sur la symptomatologie de la paralysie générale précoce, en gros, analogue à celle de la forme de l'adulte.

Nous nous contenterons de rappeler l'importance des signes pupillaires : irrégularité, inégalité, mydriase, plus rarement myosis. Tous les aspects de la neurosyphilis de l'adulte peuvent d'ailleurs se rencontrer, cependant, le signe d'Argyll Robertson est moins fréquent, les pupilles ne réagissant, le plus souvent, ni à la lumière ni à l'accommodation. L'atrophie optique est assez fréquente ; l'association tabès-paralysie générale semble plus souvent rencontrée, que chez l'adulte, mais il n'y a pas de douleurs fulgurantes, ni de crises gastriques. L'ataxie, l'incoordination motrice des membres supérieurs et la lourdeur de la marche sont parmi les signes moteurs les plus précoces. Nous ne rappellerons pas les autres signes neurologiques de paralysie générale, tremblements, troubles de la parole présents à la mémoire de tous, pour insister plus longuement sur les troubles mentaux.

Un point est à préciser, quel est l'état des enfants, futurs paralytiques généraux, avant le début de la maladie ? Dans le plus grand nombre de cas, l'enfant est un débile depuis sa naissance, il a toujours été un arriéré, le plus souvent léger, il est vrai, mal développé, tant au point de vue intellectuel, qu'au

point de vue physique. La paralysie générale se traduit chez lui par l'apparition d'une démence simple, progressive et profonde qui évoluant rapidement, enlève le peu d'intelligence que l'enfant pouvait avoir.

Le changement mental est alors peu apparent. S'il s'agissait déjà d'un idiot il n'y a pas de régression possible ; un imbécile s'abrutit et devient idiot ; son indifférence à l'entourage, son inattention augmente, son agitation motrice est continuelle et s'accompagne d'actes de destruction. C'est dans ces cas que la difficulté de préciser le début est la plus grande, le tableau mental changeant imperceptiblement.

Dans d'autres cas, le développement a été, au contraire, parfaitement normal. Il n'y avait aucun retard, ces sujets étant même parfois particulièrement brillants, avant la maladie.

Ce deuxième groupe de faits représente, environ, 40 % des cas de paralysie générale précoce.

Les troubles mentaux sont peu différents de ceux de l'adulte, et plus le début est tardif, plus la ressemblance est grande.

Tristesse, mauvaise humeur, irritabilité d'une part, perte d'intérêt et affaiblissement intellectuel d'autre part, sont parmi les signes les plus précoces. L'enfant cesse de s'appliquer à ses leçons, il devient instable, émotif. Cependant l'euphorie est rare, pauvreté des idées délirantes, quand elles existent, ce qui n'est pas la règle. Des idées mégalomaniaques peuvent, exceptionnellement, se rencontrer comme dans un cas de Mott (*Arch. Neurol.* 1902, p. 250).

Dans l'ensemble, il s'agit, le plus souvent, d'une démence simple progressive et profonde. C'est une démence globale, portant à la fois sur l'intelligence, l'affectivité et le sens moral, démence totale, frappant sans prédilection, sans discordance. C'est, souvent, une démence accentuée, profonde, la régression pouvant être considérable portant, contrairement à ce qu'on observe chez l'adulte, tant sur les fonctions psychiques que sur les acquisitions physiques. On sait que, chez l'enfant dément, la propreté est une des premières acquisitions à disparaître au cours de l'évolution d'une démence, le gâtisme n'étant, chez l'adulte, que le fait de démence très avancée.

Enfin, on connaît la valeur pour le diagnostic de paralysie générale des examens de laboratoires. La réaction de Bordet-Wassermann est positive dans le sang, au cours de l'évolution de la maladie. L'examen du liquide céphalo-rachidien, chez l'enfant comme chez l'adulte, met en évidence une réaction de Bordet-Wassermann toujours positive, une réaction du benjoin colloïdal (de Guillain, G. Laroche, Léchelle), positive.

De plus, l'albumine est augmentée, la réaction de Pandy est, le plus souvent, positive.

Il y a lymphocytose, plus ou moins marquée, selon les cas.

Dans un de nos cas, nous avons trouvé 25 éléments, dans un autre 9 seulement.

Klauder et Salomon (Am. Journ. Méd. Science

1923), sur 21 cas, ont trouvé dans 8 cas, 9 à 26 lymphocytes; dans 8 cas, de 30 à 60 éléments; dans 5 cas seulement plus de 100 éléments

R. M. Stewart (Journ. of. Ment. Sc., oct. 1933) écrit que les réactions du liquide céphalo-rachidien de la paralysie générale juvénile se retrouvent, parfois, chez des sujets hérédo-syphilitiques normaux au point de vue nerveux, ce qui conduit à l'hypothèse intéressante que les modifications du liquide céphalo-rachidien précéderaient de plusieurs années les signes cliniques, ce qui correspondrait à une période « *pré-paralytique* » de la maladie.

D'autre part, le liquide céphalo-rachidien est, souvent, sérologiquement et cytologiquement normal peu après la naissance, chez des hérédo-syphilitiques. Dans ces cas, le système nerveux est-il touché, ou reste-t-il indemne ?

Dans d'autres cas plus rares, le liquide céphalo-rachidien est anormal, et le reste, en dépit du traitement. Ces cas sont-ils prédisposés à la paralysie générale ? Il est impossible de répondre.

Stewart et Whittingham (Riddel et Stewart, Journ. of Neurol. Psychop. 1923, p. 345) ont trouvé, à six reprises consécutives, un grand nombre de spirochètes dans le liquide céphalo-rachidien d'un paralytique général juvénile. Cette période dura pendant 41 jours, et les spirochètes ont, définitivement, disparu sans cause apparente. Mais, dans 10 autres cas, il a été impossible, comme chez l'adulte, de rien trouver.

A la base du problème de l'étiologie de la paralysie générale infantile et juvénile, on trouve, comme chez l'adulte, la syphilis. Le traumatisme crânien est souvent invoqué par les parents, mais son rôle est certainement très restreint, peut-être a-t-il pu, dans certains cas, faire éclore une paralysie générale sur le point de se manifester.

L'hérédité neuro-syphilitique pose des problèmes autrement intéressants.

Plusieurs auteurs ont signalé la neuro-syphilis des parents. Mais il faut considérer que les réactions du liquide céphalo-rachidien sont positives, à un moment donné, chez 30 à 40 % de tous les parents syphilitiques, et la proportion de neuro-syphilis, dans un groupe de syphilitiques, oscille de 25 à 35 %. (Stewart.) Donc la paralysie générale infantile devrait être plus fréquente qu'elle ne l'est. Amelien (cité par Klauder et Salomon) a trouvé sur 238 cas de parents paralytiques généraux, 6 cas seulement de paralysie infantile ou juvénile chez les enfants.

Rieger (cité par Klauder et Salomon) rapporte l'observation, très curieuse, d'une famille, où le père, le fils, la fille et la petite-fille furent atteints de paralysie générale. S'agit-il de prédisposition familiale ? ou de neurotropisme particulier comme le voudrait Levaditi ?

D'ailleurs, il faut remarquer, que les stigmates d'héredo-syphilis ne sont retrouvés qu'inconstamment, chez les enfants atteints de paralysie générale. Klauder et Salomon ne les retrouvèrent avec netteté que 5 fois

sur 23 cas. Peut-être, les trouve-t-on plus souvent, mais il est des cas de paralysie générale confirmée où l'enfant ne portait aucun signe apparent d'héredo-syphilis, avant le début de la maladie.

Mais, il faut ajouter, que si les malades eux-mêmes ne sont porteurs d'aucun stigmate dentaire, oculaire, etc., il est fréquent que d'autres membres de la famille présentent des signes classiques de syphilis ou d'héredo-syphilis.

La thérapeutique de la paralysie générale a pris un essor nouveau depuis l'introduction de la malariathérapie. On sait les grandes améliorations obtenues par l'impaludation, soit employée seule, soit associée à la médication arsenicale (Sézary) dans le traitement de la paralysie générale de l'adulte. La méthode a été employée, aussi, dans la paralysie générale infantile et juvénile.

Cependant, contrairement aux premières communications un peu trop optimistes, la guérison ne semble, guère, avoir été obtenue. Il est habituel d'obtenir, par l'impaludation, une amélioration très notable de l'état neuro-psychique du sujet; néanmoins, tout au moins pour l'enfant, la *restitutio ad integrum* n'a pas été obtenue. D'ailleurs, il ne s'agit, le plus souvent, malheureusement, que de rémission, d'arrêt, en quelque sorte, dans l'évolution de la maladie. Si on a pu parler de guérison, dans des cas de paralysie générale indiscutable, bien établis cliniquement et sérologiquement, c'est qu'on n'a pas attendu assez longtemps.

Des améliorations, pouvant persister plusieurs années, sont possibles, mais il semble bien que, tôt ou tard, l'évolution de la démence reprennent pour aboutir finalement à la mort dans la cachexie et le marasme; évolution désormais irrémédiable d'une démence de plus en plus profonde.

Il semble donc que la paralysie infantile ou juvénile soit moins accessible au traitement que les formes de l'adulte

Néanmoins, dans tous les cas où la paralysie générale sera certaine, nous pensons qu'il faut tenter la malariathérapie qui, dans la grande majorité des cas, amène une amélioration incontestable, pouvant se prolonger un temps assez long; amélioration manifeste aussi bien dans le domaine psychique que dans le domaine physique et qui justifie pleinement la mise en œuvre de la malariathérapie.

OBSERVATION I

L'enfant B... est actuellement âgé de 11 ans. Il présente une paralysie générale infantile incontestable.

L'examen clinique, l'étude psychologique, les examens de laboratoire, tout contribue à confirmer le diagnostic de démence paralytique infantile.

L'étude des antécédents de cet enfant nous apprend que son père est un déséquilibré instable; sa mère fut une perverse, toxicomane et syphilitique certaine. Elle s'est suicidée. Il n'y a pas d'autres enfants, pas de fausse cou-

che. On voit combien les antécédents familiaux de cet enfant sont chargés.

La naissance eut lieu à terme. On note un retard de la dentition (1 dent à 9 mois); un retard de la marche (18 mois). Les premiers mots furent prononcés à 12 mois, les premières phrases à deux ans. La propreté fut tardive et ne s'établit qu'entre 4 et 5 ans.

De plus, cet enfant présenta un rachitisme grave de l'enfance. Bosses frontales et pariétales. Cranio-tabès. Anémie grave. En présence de ce tableau, M. le Professeur Marfan porta le diagnostic de rachitisme syphilitique. Un traitement énergique fut institué : poudre grise *per os*, suppositoires hydrargyriques et arsénicaux. Ce « rachitisme syphilitique de Marfan » se situe entre les âges de 18 mois et 4 ans. A cette époque, la réaction de Bordet-Wassermann était négative dans le sang.

A partir de l'âge de 5 ans, le développement fut normal, tout au plus y eut-il un léger retard. L'enfant apprit à lire, à écrire. Il parlait aussi correctement l'anglais que le français, il commençait à apprendre l'allemand.

A l'âge de 9 ans et demi, son niveau mental était normal, son niveau scolaire était largement celui d'un enfant de son âge.

Ce fut entre 9 ans 1/2 et 10 ans, que commença de se manifester une diminution du rendement scolaire. Progressivement, son écriture changea, des troubles de la parole apparurent, une régression très nette s'affirma dans tous les domaines.

L'examen, pratiqué au mois de mars 1934, c'est-à-dire un an à un an et demi environ après le début des premiers symptômes, a montré un affaiblissement psychique net, niveau mental 8 ans, aux tests de Binet et Simon.

Par contre, on remarque la conservation d'une certaine affectivité pour la nurse, la grand-mère.

Il n'y a pas de délire. L'enfant se plaît à des jeux puérils.
Instabilité motrice, maladresse dans les mouvements;
marche un peu cérébelleuse.

Troubles de la parole : dysarthrie, à type de bredouillement.

Tremblement digital et lingual.

Hypersensibilité au chatouillement (difficulté de palper le ventre). Les réflexes sont vifs.

L'examen oculaire montre de la mydriase et de l'irrégularité pupillaire. La pupille gauche reste inerte à la lumière; la pupille droite ne réagit que très faiblement, avec hippus paradoxal très net.

La ponction lombaire a donné issue à un liquide incolore, limpide. Ce liquide renferme de nombreux leucocytes (25 par m.m.c. à la cellule de Nageotte).

La formule leucocytaire est la suivante :

Lymphocytes et mononucléaires	100 %
Polynucléaires.	0

L'examen chimique du liquide met en évidence les **taux** suivants :

Albumine.	0 gr. 90 par litre
Glucose.	0 gr. 60 par litre
Globuline :	

Réaction de Nonne et Appelt positive.

Réaction de Pandy positive.

La réaction de Bordet-Wassermann fut fortement positive. La réaction du benjoin colloïdal (Guillain, G. Laroche, Léchelle) positive : 2222 - 20122 - 00000 T.

En présence de ces signes cliniques et des examens de laboratoire, le diagnostic de paralysie générale infantile est certain.

M. Heuyer, qui nous a communiqué cette observation, a jugé ce cas pleinement justiciable de la malariathérapie.

L'impaludation fut pratiquée trop récemment encore pour que l'on puisse juger de son action.

OBSERVATION II

(Docteur HEUYER)

Lig... Fernande est âgée de 17 ans 1/2. Elle a plusieurs frères et sœurs bien portants. Son père est mort pendant la guerre, intoxiqué par des gaz asphyxiants. Sa mère est morte il y a deux ans, à la suite d'une intervention chirurgicale.

Nous n'avons aucun renseignement sur le premier développement de la malade, et sur les affections qu'elle a pu contracter dans l'enfance. Nous savons, seulement, qu'à l'âge de 13 ans, elle eut la syphilis. Sans doute, la mère n'exerçait-elle sur la conduite de sa fille, qu'un contrôle lointain. Peut-être, aussi, l'enfant était-elle une perverse, particulièrement habile à tromper la surveillance. Toujours est-il que très jeune elle se livra à la prostitution. La mère, infirmière dans les hôpitaux, fit, la première, le diagnostic de la maladie dont sa fille était atteinte. Elle la fit traiter à Saint-Louis. Le résultat de la réaction de Wassermann fut positif. La malade se rappelle qu'on lui fit des injections intra-veineuses d'un liquide jaune, qui était, probablement, du novarsénobenzol. Elle n'a malheureusement pas conservé le souvenir du nombre d'injections ou de séries d'injections reçues.

Depuis cette époque, sa vie fut assez mouvementée. Elle entra, d'abord, dans une pension, où elle apprit la couture. Ayant la rougeole, elle quitta cette pension. Elle travailla ensuite auprès de sa mère, à l'hôpital, comme fille de salle. Elle fit, ultérieurement, un séjour chez une de ses

tantes. S'entendant mal avec cette parente, elle se sauva, et alla chercher une place à Lille. Là, elle fut arrêtée. Etant pupille de la Nation, l'administration se chargea de la placer. Elle entra, alors, dans une maison d'accouchement pour s'occuper des nourrissons. Au bout de peu de temps, elle demanda à partir, sous le prétexte que les conversations qu'elle entendait dans ce milieu, lui déplaisaient. Elle fut confiée à un couvent, mais, bientôt, elle manifesta des troubles du caractère, de l'indocilité, de l'inertie. Elle refusait de travailler, parce qu'elle se sentait malade. D'après une lettre de la supérieure, elle aurait essayé une fois de se blesser. C'est à la suite de cet incident qu'elle fut rendue à une œuvre de protection de l'enfance, qui avait eu déjà l'occasion de s'occuper d'elle, et qu'elle fut examinée à la consultation de neuro-psychiatrie infantile de la Faculté de Médecine.

Elle se présenta avec une tenue correcte, un air apathique et indifférent. Elle paraît un peu déprimée et larmoye sans raison. La personne qui l'accompagnait nous dit qu'elle parle peu. De temps en temps, elle s'irrite, tient des propos grossiers, et essaye de se sauver. Elle répond avec lenteur aux questions qu'on lui pose. Elle est bien orientée. L'attention et la mémoire semblent avoir subi une diminution assez nette. Lorsqu'elle fait le récit de son existence, elle s'embrouille dans les dates. Elle ne retient que peu de choses d'une petite histoire qu'on lui fait lire. La lecture est d'ailleurs hésitante, distraite, peu expressive. Son écriture est assez bonne, mais elle fait de nombreuses fautes d'orthographe. Elle calcule lentement, et en commettant des erreurs. Elle ne sait pas la table de multiplication. bien qu'elle ait fréquenté l'école, dit-elle, jusqu'à l'âge de 13 ans. Son niveau mental est de 8 à 9 ans aux tests de Binet et Simon. Nous n'avons relevé, chez la ma-

lade, que ce simple affaiblissement intellectuel, avec légers troubles de l'humeur et du caractère, sans idées délirantes.

Au point de vue physique, nous avons été frappés, dès le début de l'examen, par le faciès atone. Ses pupilles sont en mydriase, déformées et sans réaction à la lumière. On ne note ni tremblement de la langue, ni tremblement des doigts. La dysarthrie apparaît seulement à certains mots d'épreuve. Les réflexes tendineux sont normaux.

L'examen du liquide céphalo-rachidien a donné les résultats suivants : tension 41 au manomètre de Claude; albumine: 0,50; globuline: réaction de Pandy, positive; réaction de Weichbrodt, positive.

9 leucocytes à la cellule de Nageotte. Réaction de Bordet-Wassermann positive. Benjoin colloïdal 22222 - 22222 - 22000. Réaction à l'élixir parégorique 12-2. Réaction de Meinicke positive.

De plus, les réactions de Bordet-Wassermann et de Meinicke étaient positives dans le sang.

En présence de ces signes, le diagnostic de paralysie générale juvénile fut porté.

Un certificat d'internement fut rédigé. Elle passa successivement à l'Asile Clinique, à l'Asile de la Maison Blanche, enfin à l'Asile de la Charité-sur-Loire, où elle est encore aujourd'hui.

OBSERVATION III

L'enfant L..., Mireille, fut placée à la Fondation Vallée, à Bicêtre, à l'âge de 9 ans.

L'enfant est née à terme, pesant 4 kgs 250 à la naissance, après un accouchement normal à la Maternité de l'hôpital Tenon.

L'enfant paraissait tout à fait normale et bien portante, elle ne portait aucune éruption sur le corps, n'avait pas de coryza, ni de pemphigus palmo-plantaire.

Elle fut nourrie au sein par sa mère pendant 21 jours, puis placée en nourrice.

Elle a commencé à marcher tardivement, à l'âge de deux ans. Par contre, la parole a été particulièrement précoce. A un an elle parlait déjà très distinctement, elle paraissait très intelligente. Elle eut le croup à l'âge de deux ans, et fut traitée par le sérum. A l'âge de 4 ans, mise à l'école, elle donnait toute satisfaction à sa maîtresse; au bout de six mois, elle possédait parfaitement l'alphabet et commençait à écrire correctement ses lettres. A la maison, elle était calme, obéissante, aidait déjà sa mère, avait beaucoup d'ordre et d'initiative.

A 5 ans, elle fut opérée de végétations adénoïdes; c'est vers la même date, que sa mère remarqua l'apparition d'un strabisme de l'œil droit. La mère conduit l'enfant à un oculiste de Dijon, qui lui dit que : « le nerf était en train de s'atrophier. » Il prescrit le port de lunettes.

A peu près à la même date, vers l'âge de cinq ans, l'enfant commença à changer de caractère; elle qui, jusque là, paraissait très intelligente et travaillait très bien en classe, perdit rapidement des places à l'école, son attention en classe commença à baisser; la maîtresse en devint mécontente et ne put plus lui faire faire aucun progrès. A partir de cette date, l'enfant est devenue incapable de fixer le moindre élément dans sa mémoire, elle a même progressivement oublié l'écriture et la lecture, qu'elle avait apprises rapidement et complètement.

En même temps, modification de son humeur, l'enfant devient triste, apathique, ne joue plus en classe avec ses camarades; à la maison se montre instable, criant à la moindre contrariété.

A l'âge de 7 ans, la mère la place dans un pensionnat chez des religieuses, à Arcueil. L'enfant y reste six mois. A son retour, état très aggravé, l'inquiétude est très marquée, l'enfant avait continuellement peur, disant qu'il y avait des hommes et des enfants menaçants, cachés dans la maison ou derrière les buissons. Il ne semble pas, cependant, que l'enfant ait eu des hallucinations visuelles. Par contre, elle se plaignait d'entendre des bruits, des coups de tonnerre qui l'effrayaient beaucoup. En outre, l'enfant était devenue instable, toujours en mouvement. Enfin, à la même époque, troubles de la parole qui devient peu nette; l'enfant écorchait les noms propres, ne répondait pas aux questions qu'on lui posait, ou bien répondait de travers. En outre, elle avait tendance, dès cette période, à répéter toujours les mêmes phrases. La malade consulte, à ce moment, un médecin spécialiste des maladies nerveuses, qui la rassure; mais l'état de l'enfant restant stationnaire, la mère va consulter à l'Hôpital des Enfants Malades; la fillette avait neuf ans. Là, on pratique un examen du sang et une ponction lombaire, et on fait une série de 18 piqûres. Malgré ce traitement, l'état s'aggrave : amaigrissement, anorexie. Passage à la Fondation Vallée un mois plus tard.

Aucune maladie somatique, à part le croup à deux ans.

La mère n'a pas eu d'autre enfant, n'a jamais fait de fausse couche. Elle fut bien portante jusqu'il y a quatre ans. Elle fit une pleurésie, à cette date, et est restée fatiguée depuis, et sujette à des points de côté.

On n'a aucun renseignement sur le père de l'enfant.

Le certificat d'entrée à la Fondation Vallée, rédigé par le Docteur H. Vallon, dit que l'enfant « présente de l'affaiblissement intellectuel, de la turbulence, que, d'après un certificat hospitalier, la réaction de Bordet-Wassermann

serait positive dans le liquide céphalo-rachidien, que la lymphocytose serait abondante, qu'il y aurait hyperalbuminose. »

Le Docteur Roubinovitch voit l'enfant et note : « Méningo-encéphalite avec inégalité pupillaire, agitation incohérente (veut aller au cinéma), légère hésitation de la parole, strabisme divergent de l'œil gauche ».

A la Fondation Vallée, dans les mois qui suivent, le diagnostic de méningo-encéphalite s'affirme, avec affaiblissement intellectuel de plus en plus profond, rigidité et inégalité pupillaire, embarras de la parole, exagération des réflexes tendineux, gâtisme nocturne.

Une nouvelle ponction lombaire montre une réaction de Bordet-Wassermann fortement positive dans le liquide céphalo-rachidien et le sang. Une hyperalbuminose à 2 grammes et une faible réaction lymphocytaire. Le diagnostic de paralysie générale infantile est certain.

Tous les signes se trouvent réunis : état démentiel, signes neurologiques et sérologiques.

L'évolution fut de longue durée.

Huit ans plus tard, à l'âge de 17 ans, tous les signes neurologiques persistent. La démence est profonde : inattention complète, parole nulle ou indistincte, mâchonnement continu, mouvements des doigts.

La malade fut emportée, à l'âge de 20 ans, par une broncho-pneumonie intercurrente.

La démence était totale, massive; son évolution d'une durée de onze années, avait été inexorable, malgré un traitement spécifique longuement poursuivi. La malariathérapie ne fut pas tentée.

Nous devons cette observation à l'amabilité de M. le Docteur P. Camus, médecin-chef de la Fondation Vallée. Nous l'en remercions bien vivement.

Démence consécutive aux encéphalites aiguës de l'enfance

C'est M. le Docteur J. Comby, qui, dès 1906, a le premier insisté sur les phénomènes encéphalitiques, survenant au cours des maladies infectieuses de l'enfance. Il semble que « presque toutes les maladies infectieuses aiguës soient susceptibles de déclancher sur le cerveau particulièrement vulnérable des petits enfants, un processus congestif ou inflammatoire de toute étendue, de toute localisation. Non seulement les infections proprement dites, mais les intoxications massives ou prolongées (oxyde de carbone, éther, etc.) peuvent agir dans le même sens, sinon avec la même fréquence, que les maladies infectieuses », écrivait-il dans une revue générale de la question, parue il y a quelques années.

C'est ainsi qu'on a décrit des *encéphalites vaccinales*, *encéphalites varicelleuses*, *encéphalites coquelucheuses*, *encéphalites scarlatineuses*, *encéphalites rubéoliques*, *encéphalites typhiques*, *encéphalites grippales*, et aussi des *encéphalites d'origine imprécise*, considérées comme des infections à virus neurotropes.

Dans un article de « Clinique et Laboratoire », octo-

bre 1931, M. J. Comby a écrit à ce sujet : « Le champ des encéphalites aiguës infantiles est, pour ainsi dire, illimité, et nous ne doutons pas que dans un proche avenir d'autres causes soient mises en évidence, en même temps que seront confirmées, par des observations nouvelles, les causes anciennes, que nous avons cherché à dégager. »

D'ailleurs, dans toutes ces formes, les troubles psychiques s'associent aux phénomènes neurologiques, qui sont le plus souvent au premier plan : hémiplégie, monoplégie, paraplégie, troubles oculaires.

Il faut bien dire aussi, que ces troubles psychiques réalisent assez rarement, un état démentiel, mais qu'il s'agit, le plus souvent, de troubles du caractère.

Un certain nombre de ces encéphalites guérissent d'ailleurs fort bien, d'autres au contraire sont foudroyantes. « Mais », écrit encore M. J. Comby, « à côté des guérisons complètes et sans séquelles, se rangeant, en grand nombre, les guérisons incomplètes avec séquelles psychiques, motrices, sensorielles, variables suivant la localisation et l'étendue du processus inflammatoire : excitation cérébrale, aliénation mentale, imbécillité, idiotie, épilepsie, hémiplégie spasmodique, strabisme, athétose, etc. »

Sur une statistique de 76 cas, M. J. Comby a noté 54 guérisons avec séquelles, soit 71 %, contre 19 % de guérisons complètes et 9 % de morts.

A quel âge l'enfant peut-il être touché par une encéphalite infantile ? A n'importe quel moment de

son existence, et les séquelles seront d'autant plus graves, que l'atteinte aura été plus précoce, l'encéphalite arrêtant parfois, fixant le développement de l'enfant au moment où elle a frappé.

Certains auteurs, M. J. Comby, en particulier, admettent même l'hypothèse d'une encéphalite intra-utérine, qu'admettait déjà F. Raymond, et « qui expliquerait les névropathies congénitales, avec ou sans le concours de la syphilis : épilepsie, idiotie, syndrome de Little, athétose, sclérose en plaques. » « Une maladie aiguë de la mère enceinte pourrait expliquer la névropathie de l'enfant »

L'encéphalite vaccinale

L'encéphalite post-vaccinale est une des mieux connues des encéphalites consécutives aux fièvres éruptives. Ses caractères, presque expérimentaux, son apparition, consécutive à l'inoculation de l'organisme par des germes étrangers, son éclosion dans un délai fixe, son évolution assez régulière, ont permis de bien l'étudier.

Elle est assez exceptionnelle en France, 1 cas sur 2.400 vaccinés environ, d'après une statistique récente. Elle semble plus répandue en Hollande et en Angleterre.

Signalée dès 1907 par M. J. Comby, dans son mémoire sur l' « Encéphalite aiguë chez les enfants »

(Archives de Médecines des Enfants, octobre 1907), nous ne saurions mieux faire que de citer ce que cet auteur en a écrit. (Clinique et Laboratoire, oct. 1931) :

« Bien avant les explosions quasi épidémiques de ces dernières années, nous avons rencontré la vaccine à l'origine de deux encéphalites aiguës graves, que nous avons observées dès 1905. C'est l'une de ces observations, qui a été le point de départ de nos recherches sur l'encéphalite aiguë infantile. C'est elle qui nous a ouvert les yeux en nous mettant sur la piste d'une maladie assez fréquente que, jusqu'alors, nous n'avions pas su distinguer de la méningite. Ce cas, vu son importance historique, sa netteté symptomatique, sa gravité, mérite d'être rappelé

« Le 13 novembre 1905, notre regretté confrère et ami, le Docteur Wickersheimer vaccine une fillette de quatre mois, au sein d'une bonne nourrice et jouissant d'une parfaite santé.

« Au niveau de la piqure, il se développe une grosse pustule sur une plaque inflammatoire rouge, chaude et indurée. Le 20 novembre (8^e jour de l'inoculation vaccinale) à la réaction locale, s'ajoutent un malaise général, de l'agitation, de la fièvre (38° 5-39°) ; les symptômes généraux continuent le 21 et le 22 novembre (10^e jour de la vaccination), ils se compliquent de raideur convulsive des quatre membres, du refus du sein et bientôt d'état comateux. On parle de méningite et nous sommes appelé. Après une rémission très passagère, la fièvre remonte à 39° le 23 et 39° 5 le 24

novembre. Contracture généralisée, sans raie méningitique, ni raideur de la nuque. Pas de vomissement. La fillette ne tète plus, mais on lui fait ingérer du lait à la cuiller.

« La ponction lombaire a donné un liquide clair, sans éléments figurés. La méningite était donc écartée. Etat comateux persistant après la ponction lombaire. Le 25 novembre, contracture atténuée, mydriase, pouls à 120-140; respirations, 40 par minute; température $39^{\circ} 5$ strabisme interne à droite. Le gonflement érythémateux, qui supportait la pustule vaccinale, a disparu. Le 26, recrudescence des contractures, $38^{\circ} 7$, pouls 120. Le soir, on constate la disparition du strabisme avec une chute de la température ($37^{\circ} 4$ - $36^{\circ} 8$). Le 27, rechute avec $39^{\circ} 2$, polypnée 60, tachycardie 160, contracture, Cheyne-Stokes; le soir, la température monte à $39^{\circ} 8$. Réflexe de Babinski. On donne un bain de cinq minutes à 32° , qui fait baisser le pouls à 120 et la respiration à 36.

Le 28 novembre, oscillation thermique, $40^{\circ} 5$ le matin, $37^{\circ} 4$ le soir); respiration ralentie, pouls 110-120. Le 29 novembre (17^e jour de l'inoculation, 9^e jour de l'encéphalite) défervescence définitive (37° - $36^{\circ} 5$) myosis. Le 30 novembre l'enfant, pour la première fois depuis sa maladie, pousse des cris (silence et mutisme auparavant, pendant 10 jours consécutifs). Ses cris se répètent les jours suivants; la fillette, en régression mentale, ne reconnaît pas les personnes de l'entourage et ne sait plus têter; on est obligé de lui faire couler le lait dans la bouche.

Le 6 décembre l'insuffisance mentale s'accroît : regard vague, obnubilation, strabisme intermittent.

Le 25 janvier 1905, nous constatons la parésie du membre supérieur gauche ; le 18 avril, tête ballante, mains inhabiles à saisir les objets, symptômes de sclérose cérébrale.

Le 10 octobre, la fillette, ayant 14 mois et demi, ne pèse que 8.500 gr, n'a que 4 dents, ne parle pas, a des mouvements incoordonnés, est en retard pour tout. Le 16 mai 1907, à 21 mois et demi, elle ne pèse que 10 kgs, n'a que 10 dents, ne marche pas, ne se tient pas debout, a des réflexes exagérés avec athétose et donne l'impression d'une idiotie complète. Quelque temps après, elle a été enlevée par une broncho-pneumonie.

Donc, encéphalite aiguë diffuse post-vaccinale, avec séquelles psychiques et psycho-motrices des plus graves et idiotie complète par sclérose cérébrale ».

Au total, il s'agit d'une encéphalite aiguë post-vaccinale, ayant abouti à la démence. Il est, évidemment, difficile de juger du niveau intellectuel d'une enfant de quatre mois ; cependant, il paraît bien établi dans l'observation, que nous venons de citer, que la fillette était parfaitement normale jusqu'au moment de sa vaccination, tandis que par la suite elle est devenue une grande idiote, ayant perdu le peu qu'elle avait acquis ; à l'âge de 21 mois et demi, elle est en retard pour tout, tant au point de vue physique qu'au point de vue psychique.

Il est bien entendu, que des cas aussi graves ne sont pas la règle, et que les observations ne manquent pas d'encéphalites post-vaccinales ayant guéri avec un minimum de suites.

Par contre, en Hollande, en Angleterre, en Allemagne, la liste est longue des encéphalites vaccinales, observées depuis quelques années, et dont M. le Docteur A. Netter a fait le relevé impressionnant par la fréquence et par la gravité des cas

M. le Docteur L. Babonneix a rapporté le cas (La Médecine, février 1931) d'un garçon de 14 mois, pris d'encéphalite post-vaccinale, avec hémiplégie gauche et arriération mentale consécutive.

L'encéphalite varicelleuse

ne diffère pas, essentiellement, de l'encéphalite post-vaccinale. Il est curieux de noter que les cliniciens classiques, Trousseau par exemple, n'aient fait aucune mention des complications nerveuses de la varicelle. Quoique la varicelle soit une fièvre éruptive des plus bénignes, elle peut être accompagnée ou suivie de syndromes nerveux, plus ou moins graves, rattachables, parfois, à l'encéphalite aiguë.

En dehors des manifestations strictement méningées, il existe une encéphalite diffuse, au cours de la varicelle. Rarement foudroyante (un cas de Debré, Zimmermann et Yamret), elle affecte le plus souvent la

forme d'ataxie cérébelleuse aiguë, de syndrome d'astatie-abasie.

Elle semble plus bénigne et plus rare que l'encéphalite post-vaccinale, la guérison, sans séquelle, étant la règle.

Observation de Paolo Galli (*La Pediatria*, 1^{er} juillet 1925), de Bertroye et Garcin (*Soc. Méd. des Hôpitaux de Lyon*, 5 nov. 1929), de L. Van Bogaert (*Rev. de Neurologie*, févr. 1933), etc.

Cependant, M. le D^r Babonneix a publié, avec M. Adeline et Colombe (*Rivista di Clin. Firenze* 1929), l'observation d'une petite fille qui, au cours de la varicelle, fut prise, brusquement, de convulsions généralisées, avec ascension thermique à 40°, puis état comateux, ayant duré quelques jours, et ayant laissé, à sa suite, des mouvements choreïques violents, de gros troubles du caractère, et une régression marquée de l'intelligence. Cette enfant, revue en 1931, est idiote et épileptique. (*Encéphalites infantiles*, par M. L. Babonneix, *Gazette des Hôpitaux*, 23 déc. 1931).

Signalons enfin, d'après L. van Bogaert (*Rev. de Neurol.*, fév. 1933), que l'exanthème peut même passer inaperçu, et, ainsi, se pose le problème des encéphalites varicelleuses sans exanthème, qui se traduiraient, le plus souvent, d'ailleurs, par une ataxie aiguë plus que par des troubles mentaux.

L'encéphalite coquelucheuse

Elle est beaucoup moins rare que l'encéphalite varicelleuse.

De nombreux cas ont été publiés (Comby, *Archives de Méd. des Enfants*, 1907) (*Arch. de Méd. des Enfants*, 1921), etc. Le pronostic vital n'est peut être pas toujours aussi grave, que l'ont signalé M. Grenet et E. Mournet (*Société de Pédiatrie de Paris*, mai 1933), mais les séquelles peuvent être d'une haute gravité.

M. le D^r J. Comby a rappelé, à la Société de Pédiatrie de Paris (séance du 20 juin 1933), un cas déjà publié par lui en 1907 (*Arch. de Méd. des Enfants*) et 1931 (*Clin. et Laboratoire*) : « En février 1905, nous fûmes appelé, par le D^r M.-S. Diamant Berger, près d'un garçon de trois ans atteint de coqueluche, avec convulsions violentes. A deux reprises, la ponction lombaire donna un liquide clair, sans microbe ni leucocyte, ce qui permit d'éliminer la méningite.

L'enfant, sans connaissance, sans parole, présentait des mouvements choréiformes avec impossibilité de marcher, ni de se tenir debout. Idiotie définitive, avec choréo-athétose. Nous avons revu l'enfant à plusieurs reprises ; placé dans une maison d'anormaux, il a fait des progrès et à 4 ans et demi il pouvait dire quelques mots et marcher seul, sans espoir de guérison complète. »

D'autres cas comparables ont été publiés, où des enfants d'intelligence normale, de développement normal ont subi, après une encéphalite coquelucheuse, une régression intellectuelle marquée en amenant soit à une grosse arriération mentale, soit à l'imbécillité, soit même à l'idiotie.

L'encéphalite scarlatineuse

Elle existe certainement. Déjà Trousseau insistait sur l'intensité des phénomènes nerveux dans la scarlatine — les convulsions, très fréquentes au début, seraient d'autant plus graves qu'elles sont plus tardives, et, surtout, si elles coïncident, à la troisième période, avec un œdème général.

Comme dans les autres encéphalites consécutives à une maladie infectieuse aiguë, on peut observer des myélites, des ataxies aiguës, des névrites, des chorées aiguës. Certaines encéphalites diffuses auraient même laissé derrière elle un syndrome parkinsonien rappelant celui de l'encéphalite léthargique (Reinold et Obarrio).

Les troubles mentaux restent exceptionnels, mis à part les épisodes de confusion mentale, accompagnant la phase aiguë de l'affection, comme c'est le cas pour la jeune malade, de 11 ans, dont le cas est rapporté par L. van Bogaert (Rev. de Neurologie, février 1933), où la confusion mentale n'était qu'un symptôme.

me de plus, accompagnant l'ataxie des quatre membres, la parole scandée, le pleurer spasmodique, l'hyperréflexie tendineuse.

Quelques semaines plus tard, d'ailleurs, la guérison était complète.

L'encéphalite morbillieuse

La rougeole, même bénigne, se complique, parfois, d'encéphalite. Le Docteur M. Renaud a présenté, à la Société Médicale des Hôpitaux, en avril 1922, un travail intitulé « Remarques sur la fréquence et l'importance des lésions des oreilles et de l'encéphale dans les formes mortelles de la rougeole ».

De nombreux cas d'encéphalite post-morbillieuse ont été signalés, beaucoup ont été mortels, et l'autopsie a permis de mettre en évidence la prédominance des lésions congestives et hémorragiques de l'encéphale.

Ce sont, surtout, sous formes de syndromes neurologiques, que se présentent ces cas, cependant, la régression psychique et l'idiotie consécutive ont été signalées.

Dans un cas, notamment, du Professeur L. Morquio, de Montevideo, il s'agissait d'un garçon de 4 ans qui, pendant la convalescence de sa rougeole, a présenté de la fièvre, des vomissements, des convulsions, enfin un état comateux. Le liquide céphalo-

rachidien était normal. L'enfant restait muet et inconscient, on a dû l'alimenter par la sonde. Plusieurs mois après cet épisode aigu, on constate la persistance de l'idiotie.

Il convient, d'ailleurs, de distinguer les manifestations nerveuses survenues avant l'exanthème, des accidents nerveux accompagnant l'exanthème, ou lui succédant.

Ces accidents de la période initiale sont considérés comme dus à une toxémie massive, ce sont le délire, la céphalée, les convulsions, les spasmes qui disparaissent, en général, quand l'exanthème apparaît.

La gravité de leur pronostic, en présence d'une éruption qui avorte, est bien classique, et déjà Teissier insistait sur le « déficit de réaction organique » que traduit ces « rougeoles rentrées », ou l'absence d'éruption.

Des cas mortels d'encéphalite morbilleuse suraiguë sont connus (Léchelle, Bertrand, Fauvert, van Bogaert).

C'est dans le cadre des accidents nerveux survenus après l'exanthème, que se range la confusion mentale aiguë, décrite dans ces états par Séglas. Mais les encéphalites se traduisent, le plus souvent, par un syndrome neurologique, la part des troubles mentaux restant accessoire.

L. van Bogaert (Rev. Neurol., fév. 1933) a particulièrement bien étudié « la place de ces symptômes nerveux dans le cycle morbilleux ; et tout d'abord ap-

partiennent-ils étiologiquement à cette affection ? » L'accord est fait, depuis longtemps, sur les accidents précoces. De la réaction méningo-encéphalique, qui accompagne, habituellement, l'invasion et l'efflorescence, à l'encéphalite aiguë il n'y aurait qu'une différence de degré dans la toxémie. Le désaccord commence, quand il s'agit des accidents tardifs parce qu'ils apparaissent alors que la défervescence commence, ou quand elle est déjà complète, alors que l'éruption pâlit, qu'ils n'ont plus la symptomatologie imprécise de la méningo-encéphalite dont l'origine toxique explique le caractère diffus. Ces accidents tardifs ont vraiment l'air d'une maladie nouvelle et un virus nouveau a été invoqué. Cette hypothèse n'est peut-être pas indispensable. Les auteurs les plus anciens avaient déjà remarqué qu'une forte éruption est d'un pronostic favorable. »

« Les pédiatres signalent, ensuite, que ce ne sont pas les cas avec éruption les plus graves, qui font des accidents centraux mais, au contraire, ceux dont la détermination cutanée est modérée ou fruste. L'absence de réaction à la peau exposerait donc le névraxe — l'autre ectoderme — à participer à la maladie. »

L. van Bogaert est ainsi amené à considérer que « l'accident nerveux n'est qu'un épisode allergique de localisation exceptionnelle, apparu chez un sujet dont la fonction pexique de la peau s'est révélée in-

suffisante et chez lequel une lésion antérieure a fragilisé la barrière hémato-encéphalique. »

Mais ceci nous écarte trop de notre sujet, il était cependant intéressant de préciser que les manifestations nerveuses morbilleuses appartiennent bien à cette maladie et ne sont pas de simples phénomènes surajoutés.

L'encéphalite diphtérique

est rare, quoiqu'il en existe des observations incontestables.

J.-D. Rolleston, sur un groupe de 11.313 cas de diphtérie, a relevé 3 hémiplegies.

D'autres auteurs ont présentés des cas d'encéphalite consécutive à la diphtérie

Depuis Sir William Gull, 1859, Dynkin, Globus, Critchley, Angarano, Babonneix et M. Lévy, E. Wieland (de Bâle), Mme Roudinesco (dans sa thèse. Paris 1933) en ont décrit des cas. Cependant les troubles psychiques sont tout à fait exceptionnels.

Néanmoins, C. Worster-Drought et T.-R. Hill (Proc. of the Royal Society of Medicine, London, mars 1931) rapportent un cas d'ataxie cérébelleuse qu'ils ont observé chez une fille de 15 ans, qui, normale jusqu'à l'âge de 4 ans, a eu à cette époque une diphtérie, à la suite de laquelle est apparue une ataxie

cérébelleuse, avec arriération intellectuelle et attaques épileptiformes.

M. le Docteur J. Comby qui rapporte ce cas (dans Clin. et Laboratoire, octobre 1931) pense avec Worster Drought et Hill qu'il est difficile de ne pas rapporter ces troubles à une encéphalite post-diphtérique, ayant abouti à la sclérose cérébrale. Nous rapportons une observation inédite de démence infantile, survenue à l'âge de sept ans, après une angine diphtérique dont il faut, probablement, retenir le rôle étiologique. (Observation IV).

L'encéphalite grippale

sans être fréquente, n'est pas très exceptionnelle. M. le Docteur J. Comby en a réuni 16 cas, dès 1921.

Elle guérit le plus souvent, avec ou sans séquelles. Elle pose un problème délicat et intéressant, par son apparition en période de grande épidémie grippale, par les rapports mal connus de ces encéphalites grippales et de l'encéphalite léthargique.

V. Zerbino et Marcos ont publié, à Montevideo, quatre cas d'encéphalite aiguë diffuse, sans paralysie ni séquelles graves consécutives à de simples gripes saisonnières (Archives de Pediatria del Uruguay, avril 1932).

Faut-il, réellement, attribuer un rôle étiologique à une simple grippe dans ce cas? Il est difficile de con-

clure, mais il semble bien que « l'influenza possède un virus neurotrope, et prépare le terrain aux poussées inflammatoires sur l'encéphale. »

L'encéphalite typhique

est très exceptionnelle.

E. Wieland (de Bâle) en a rapporté deux cas qui ont, tous deux, guéri sans séquelles (Monats. für Kind, juillet 1930).

Enfin, il faut faire une grande place à de nombreux syndromes encéphaliques de l'enfance, dont la cause nous est encore inconnue. Les cas ne sont pas rares d'encéphalite aiguë survenant, chez un enfant jusque là bien portant, sans aucune tare et qui, malheureusement, vont souvent laisser à leur suite d'importantes séquelles, tant neurologiques que d'ordre psychique.

C'est à propos de ces cas, que l'on est amené à parler d'infection à virus neurotrope, à mettre en œuvre, dès la période aiguë, les traitements anti-infectieux, tels que salicylate de soude, et surtout cyanure de mercure, d'une part, que l'on associe, souvent, à une thérapeutique biologique par injections de vaccins. M. le Docteur Babonneix a publié (Gaz. des Hôp., décembre 1931) un cas de ce genre que nous nous permettons de rappeler.

« D.. (André), âgé de deux ans et demi, nous est adressé par M. Laederich pour un ensemble de trou-

bles nerveux : démarche cérébello-spasmodique, agitation choréiforme, parésie faciale droite, nystagmus transversal; de troubles psychiques : diminution de l'intelligence, troubles du caractère, l'enfant est devenu méchant, survenus chez un enfant jusque là normal, à la suite d'une période aiguë, caractérisée par un tremblement généralisé, de la nervosité, et quelques réactions méningées dont la photophobie. Le liquide céphalo-rachidien est normal, la réaction de Wassermann négative pour le sang ».

M. le Docteur Babonneix écrit à propos de ce cas : « S'agit-il ici d'ataxie aiguë, comme sembleraient le démontrer certains symptômes : tremblement, nystagmus, démarche à type cérébello-spasmodique d'encéphalite aiguë, de sclérose en plaques aiguë? Question pour le moment insoluble. »

Quelques auteurs, ayant noté l'apparition de quelques cas d'encéphalites au cours d'épidémie de poliomyélite, se sont demandés quel rapport pouvait exister entre les deux affections. Il semble bien qu'il faille penser, avec M. le Professeur R. Debré, Broca et J. Marie (Encéphalite de l'enfance et poliomyélite. Bulletin de Pédiatrie de Paris, avril 1932), que toute encéphalite infantile qui ne s'accompagne pas d'une réaction méningée a peu de chance de relever d'une étiologie poliomyélitique.

La question reste, encore, bien obscure, et, dans bien des cas, on est en droit de se demander si l'origine infectieuse de ces troubles est suffisamment établie.

On reste souvent sur l'impression que, quoique le développement de l'enfant ait été normal jusque là, il s'agit peut-être, cependant, d'une affection congénitale ne se révélant que plus ou moins tardivement. A l'appui de cette opinion, les arguments ne manquent pas : on note souvent une hérédité névropathique assez chargée; troubles mentaux plus ou moins graves chez les ascendants ou les collatéraux; la présence de syphilis, et surtout de tuberculose dans les antécédents familiaux. Chez de tels enfants, de petites anomalies du caractère sont loin d'être exceptionnelles. Et, c'est souvent sans aucun phénomène apparent, aucune grippe, aucune angine, aucune céphalée, rien n'est venu attirer l'attention ni de l'enfant ni de ses parents, que l'enfant cesse de faire des progrès; s'il est à l'âge scolaire, il n'apprend plus; de bon élève qu'il était il sera en quelques mois dans les derniers. Et non seulement il ne fait plus d'acquisition nouvelle, mais bien souvent il est en régression très nette sur ce qu'il a été. Il ne sait plus faire telle opération qu'il réussissait autrefois, il a oublié jusqu'aux choses les plus élémentaires des programmes scolaires. Accompagnée, en règle générale, de troubles du caractère, instabilité, inattention et surtout instabilité, parfois indifférence, la démence s'affirme de plus en plus, l'enfant redevient sale, ne se sert que d'un vocabulaire réduit; au bout de plusieurs mois, si cet état persiste sans amélioration très appréciable, on est en droit de parler de démence.

Quelle a été la cause de cette faillite des fonctions intellectuelles? Que faut-il incriminer?

S'agit-il d'une maladie infectieuse à virus neuro-trope, ne s'agit-il pas plutôt d'une tare congénitale jusqu'à ce moment latente? Il est bien difficile de le dire, et, dans chaque cas particulier, c'est à l'étude approfondie de l'anamnèse, à l'examen clinique minutieux, aux examens de laboratoire complets qu'il appartiendra de trancher.

Avant de clore ce chapitre des démences consécutives aux encéphalites infectieuses aiguës de l'enfance, nous prions M. le Docteur J. Comby d'agréer tous nos remerciements pour son aimable accueil et l'importante documentation qu'il nous a fournie.

OBSERVATION IV

L'enfant Tr... Pierre est amené, pour la première fois, à la consultation de Neuro-Psychiatrie Infantile le 18 juin 1932, à l'âge de 12 ans 1/2. L'enfant est amené, parce qu'il présente un déficit intellectuel acquis.

Les parents, tant paternel que maternel, sont en bonne santé. Il n'y a pas d'autre enfant, il n'y a pas eu de fausse couche. Aucun fait notable à retenir dans les antécédents familiaux.

L'enfant est né à terme, le 9 janvier 1920, après un accouchement normal. Il pesait 3 kil. 250 à la naissance, il a crié de suite.

Son premier développement psycho-moteur fut parfaitement normal. Il eut sa première dent à 7 mois. Il a mar-

ché à 14 mois. Il a prononcé ses premiers mots à 1 an, fait de petites phrases à 18 mois. Il fut propre à partir de 18 mois. Dans la suite, sa première enfance n'a pas d'histoire clinique, le petit Pierre s'est normalement développé, au point de vue intellectuel. Il était même, aux dires de ses parents, un enfant précoce, à l'intelligence vive, dont la scolarité donna toute satisfaction jusqu'à l'âge de 7 ans.

A la fin de l'année scolaire, l'enfant est emmené à la campagne par ses parents, le 13 août 1927. Dans la nuit du 14 au 15 août, l'enfant a eu des étouffements ; le lendemain, le médecin appelé, dit que l'enfant a la gorge un peu blanche. Il présente en même temps une forte fièvre.

Le lendemain, la diphtérie, est diagnostiquée, l'ensemencement positif, et l'enfant reçoit des injections de sérum-antidiphtérique, en tout 3 tubes. L'enfant guérit, mais, très affaibli, reste à la campagne pendant encore un mois. La mère s'aperçoit, dès ce moment, de quelques changements : l'enfant sautille souvent. s'agite, pincé sa mère, la tire par le bras, devient irritable et grognon. Il ne marche pas comme d'habitude, court et saute tout le temps et ne peut s'empêcher de le faire. En jouant, il reste, parfois, immobile, le regard fixe. La mère attribue ces changements à la fatigue après la diphtérie.

Rentré à Paris, l'enfant est opéré de l'appendicite en octobre. Pendant son séjour à la maison de santé, il fut vacciné contre la variole. Quand il fut remis, la mère dit que l'enfant refusait de sortir dans la rue « on aurait dit qu'il avait peur », quand il voyait une voiture, il craignait qu'elle ne l'écrase. A la maison il ne veut pas jouer avec les enfants, avec lesquels il avait l'habitude de jouer. Il se désintéresse aussi de ses jouets, de ses images.

Donc, depuis la diphtérie la mère a constaté un changement net. Avant la maladie, Pierre était un enfant très

avancé pour son âge, posait mille questions ; depuis il ne s'intéresse à rien, à aucun jeu continue. La mère ne sait s'il a présenté de la diplopie.

Depuis cette époque jusqu'en 1932, c'est-à-dire pendant 5 ans, l'état est resté sensiblement le même. L'enfant n'a fait aucun progrès. Son âge mental, évolué par la méthode des tests de Binet et Simon, est, à peine, celui d'un enfant de 7 ans, son niveau scolaire est en rapport, et est resté au même niveau.

Il y a donc eu, en quelque sorte, un arrêt dans le développement psychique de cet enfant, arrêt dont le début a coïncidé avec une angine diphtérique. Actuellement, l'enfant sait lire, mais il savait lire aussi bien avant sa maladie. Il se rappelle encore bien des choses antérieures à sa maladie, mais est incapable de dire ce qui s'est passé hier ou aujourd'hui.

Son état physique est satisfaisant, son appétit est bon, il dort bien. Mais dans la journée son agitation, son instabilité persistent. Il continue à courir et à sauter sans cesse, il parle sans arrêt, pose des questions dont il n'écoute pas les réponses, demande, continuellement, à aller vers sa mère, au cours de l'examen. Sa démarche est saccadée. Les réflexes tendineux sont normaux aux membres supérieurs et inférieurs. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion, le réflexe cutané abdominal est normal.

La force musculaire est diminuée aux bras. Il existe des syncinésies multiples. Instabilité et tremblement de la langue. La circonférence céphalique est de 54 cm 5.

Début de signes de puberté : P₁ A₁.

Un examen oculaire, pratiqué par le Docteur Dubar, se montre en tout point normal. Il n'y a pas de nystagmus. Les papilles sont, légèrement, décolorées.

Une ponction lombaire est pratiquée par le Docteur Fortineau, l'enfant anesthésié au chlorure d'éthyle.

On n'a pu retirer que très peu de liquide ; malgré la présence de nombreux globules rouges, il y a moins de deux éléments blancs par m/m c à la cellule de Nageotte. Par contre, le liquide céphalo-rachidien contient 0 gr. 79 de sucre par litre (examens faits par le Docteur Grenier).

L'enfant est présenté au Docteur Heuyer, qui écrit à son sujet :

« Démence infantile. Niveau mental 7 ans. Niveau scolaire 7 ans.

Indifférence, instabilité, agitation. Début à 7 ans à la suite d'une diphtérie, appendicite et vaccination variolique.

Tremblement et instabilité de la langue.

Signes de pré-puberté P_1 A_1 .

Hyperglycorachie 0 g. 79. »

Un traitement par le staprolysate et l'alepsal est institué.

L'état de l'enfant, revu par la suite, n'est pas amélioré.

En somme, il s'agit d'une démence infantile incontestable, survenue à la suite d'angine diphtérique dont il faut, peut-être, retenir le rôle étiologique.

Des syndromes démentiels au cours de l'encéphalite épidémique

On a beaucoup discuté des troubles psychiques de l'encéphalite épidémique. Mise à part la période aiguë, où les états confusionnels sont communément observés, on sait que ce sont, surtout, chez les enfants, les troubles du caractère qui dominent la très longue évolution des syndromes encéphalitiques.

Au cours de la maladie de Parkinson, que l'on a appris à considérer, non comme une séquelle de l'encéphalite épidémique, mais bien comme une variété lentement évolutive du syndrome encéphalitique passé à la chronicité, il existe avant tout une extrême lenteur de l'idéation, une bradypsychie, correspondant à la bradycinésie. Ce sont là, des faits sur lesquels M. le Professeur Claude a particulièrement insisté.

Il existe, aussi, des états de dépression et des états d'excitation. M. le Docteur Heuyer a écrit (Semaine des Hôpitaux, 15 juin 1931 : Troubles psychiques de l'Encéphalite épidémique). « Cette excitation prend, souvent, chez les enfants, une forme taquine : elle se produit le soir, peut s'accompagner de frayeurs oniriques, de somnambulisme, d'instabilité, d'impul-

sions subites, de crises de colère, de tendances aux actes violents, au suicide »

Mais, existe-t-il des cas de démence nettement déterminée par l'encéphalite épidémique?

C'est ce que nous allons nous efforcer d'étudier. Dès 1920, MM. Laignel-Lavastine et Logre rapportent le cas d'un hébéphréno-catatonique qui avait été, récemment, atteint d'encéphalite léthargique, diagnostiquée dans le service de M. le Professeur Widal. (Société de Psychiatrie, séance du 17 juin 1920. Encéphale 10 juillet 1920).

Le malade « offre tous les signes du syndrome catatonique ; catalepsie intense et prolongée, opposition avec refus passager d'aliments, stéréotypies d'attitude et de langage ».

En plus, fond mental d'indifférence et impulsivité agressive sont notés. L'encéphalite n'étant pas douteuse, et le malade se présentant, actuellement, comme un hébéphrénique, MM. Laignel-Lavastine et Logre se posaient la question : Cette hébéphrénie est-elle la conséquence, la prolongation ou la séquelle du processus infectieux de l'encéphalite léthargique? Ils concluaient : « les rapports séméiologiques, unissant le syndrome psychique de l'encéphalite épidémique à celui de l'hébéphrénie, sont assez étroits pour qu'il soit très difficile d'asseoir un diagnostic d'encéphalite léthargique, d'après les signes mentaux, lorsque cette affection survient chez un hébéphrénique avéré. Et l'obstacle au diagnostic ne tient pas seulement à ce

fait, vague et général, que ces affections présentent, l'une et l'autre, des signes psychiques; il tient encore et surtout à cette notion précise que le syndrome psychique de l'encéphalite léthargique et celui de l'hébéphrénie offrent un certain nombre de troubles mentaux communs, ou, du moins, très malaisés à distinguer les uns des autres (aspect somnolent, stupeur, catalepsie, stéréotypies, impulsivité incohérente et agressive, etc.) »

A la même séance, M. le Docteur Logre apportait « Deux cas d'encéphalite léthargique avec syndrome psychique ressemblant au syndrome hébéphréno-catatonique ». (Société de Psychiatrie, 17 juin 1920. *Encéphale*, 10 juillet 1920). M. le Docteur Logre notait : « Le fond mental lui-même, dans les deux affections, n'est pas sans analogie. Nous avons dit comment l'inerte passivité de l'hébéphrénique, ses états de stupeur, ébauchés ou caractéristiques, peuvent ressembler à la torpeur somnolente de l'encéphalite léthargique ». L'auteur concluait : « C'est pourquoi, en présence d'un syndrome hébéphréno-catatonique brusquement éclos, nous ne pourrions désormais nous abstenir de songer à l'encéphalite léthargique et d'en rechercher les autres symptômes. »

Deny et Klippel publient, en 1920, un article « Encéphalite épidémique et apparence de démence précoce » où ils insistent sur l'autonomie des deux maladies, pour des raisons à la fois cliniques et anatomiques.

M. le Docteur Kahn présente à la Société de Psychiatrie, le 21 avril 1921, « Deux observations d'encéphalite léthargique, à évolution sous forme de démence précoce » (Encéphale mai 1921)

MM. P. Kahn et Benda présentent à la Société de Psychiatrie, le 17 novembre 1921, une observation intitulée « Encéphalite épidémique et syndrome de démence précoce » (Encéphale décembre 1921).

Au XXVI^e Congrès des Médecins aliénistes et neurologistes de France, Quimper août 1922, MM. V. Truelle et G. Petit, dans leur rapport, très complet, sur les troubles mentaux dans l'encéphalite épidémique notent qu'il existe : « De l'asthénie psycho-motrice avec fatigabilité (H. Claude, Harmand) ; des troubles du caractère et de l'humeur avec tendance aux idées hypochondriaques, mélancoliques ou de suicide (H. Claude, Lagriffe) ; des états définitifs d'affaiblissement psychique, avec paresse ou lenteur des associations d'idées et de l'effort volontaire, amnésie de fixation, etc. (Comby, Cruchet, Moutier et Calmette, Roubinovitch, H. Verger et Hesnard).

A propos des rapports encéphalite épidémique, démence précoce, Truelle et Petit écrivent : « Certains auteurs ont même émis l'hypothèse que la démence précoce pouvait être consécutive à l'encéphalite épidémique, à l'égal d'autres psychoses banales créées, révélées ou déclenchées par cette affection. Cette opinion est contestée, pour la démence précoce, tout au moins, par Deny et Klippel, pour des raisons à la fois

cliniques et anatomiques. Au reste, nulle observation probante de démence précoce post-encéphalitique n'a été présentée jusqu'à ce jour, à notre connaissance tout au moins. »

A ce même Congrès de Quimper, MM. P. Voivenel et M. Riser présentent deux observations de « Démence et encéphalite ».

Nous nous permettons de rappeler la première observation de MM. Voivenel et Riser : « B..., 17 ans, état fébrile, diplopie, somnolence, puis myoclonie ; guérison apparente un mois après, et, peu à peu, apparition du parkinsonnisme, sans tremblement. Progressivement, en un an, l'état mental se transforme, chez ce jeune homme, qui, jusque là, était intelligent. Lenteur psychique, indifférence, puis perte de souvenirs, disparition de l'autocritique, gloutonnerie, gâtisme par instants ; pas de négativisme ; dysarthrie légère. La déchéance mentale s'accroît, et un an après ce jeune homme se présente comme un imbécile »

C'est là un cas qui rentre, tout à fait, dans le cadre de la démence, telle que nous l'avons définie, nous basant avant tout sur l'affaiblissement profond et durable de l'intelligence.

Naville, dans sa thèse en 1922, introduit le mot de « *bradyphrénie* ». Il insiste, particulièrement, sur cette lenteur d'idéation, cette sorte de viscosité psychique, si marquée dans l'encéphalite épidémique.

Nous ne ferons que rappeler les thèses de Branche

(Lyon 1922), de Besson (Paris 1923), de Bogaraze (Paris 1923), pour insister davantage sur les thèses de Padéano (Paris 1923), de Mlle Lévy (Manifestations tardives de l'encéphalite épidémique. Paris 1922), de Gilbert Robin (Considérations sur les troubles mentaux, liés aux formes prolongées de l'encéphalite épidémique, chez l'enfant. Paris 1923).

Padéano a soutenu l'idée qu'un syndrome hébéphréno-catatonique, se rapprochant, plus ou moins, de la démence précoce, survenant à la suite de l'encéphalite épidémique, pouvait évoluer vers un état démentiel définitif.

G. Robin écrit dans sa thèse : « Malgré cet état de « *bradypsychie* » apparente, le fond intellectuel des malades est peu touché. Les facultés du jugement, du raisonnement, de mémoire sont intactes. Le sens critique est normal. Toutefois, les facultés d'attention sont défaillantes. C'est, surtout, l'attention spontanée qui est troublée ; quant à l'attention volontaire, elle est, généralement, conservée, mais, comme elle exige un effort pénible du malade, elle se relâche. Ces troubles de l'attention empêchent le sujet de fixer dans son esprit des acquisitions nouvelles, et son degré d'instruction ne dépasse guère celui qu'il avait atteint au moment de la phase aiguë de la maladie. La mobilité des idées et des actes, l'absence d'effort de réflexion, la turbulence contribue à l'arriération pédagogique. Il peut en résulter à la longue un certain affaiblisse-

ment intellectuel, aboutissant, dans quelques cas exceptionnels, à l'inertie psychique complète. »

Il n'y a donc pas, à proprement parler, de démence, mais on observe, parfois, un arrêt des acquisitions et une inertie intellectuelle telle que, si la maladie a frappé un enfant relativement jeune, un état d'imbécillité acquise se trouve réalisé de fait, dans les années qui suivent ; qu'il soit associé, comme c'est le cas ordinaire, ou non, à des troubles du caractère, plus ou moins graves.

Mais il s'agit là de cas exceptionnels, comme le note d'ailleurs M. G. Robin qui écrit à propos de l'opposition entre l'encéphalite épidémique et les autres encéphalites aiguës de l'enfance : « Au point de vue mental, un seul point suffirait à nous démontrer qu'il est regrettable de vouloir identifier l'encéphalite épidémique et les encéphalites aiguës. C'est la différence entre l'état inintelligent, voisin de l'idiotie des cas de M. Comby, et celui de nos malades (ralentissement psychique sans signe de débilité mentale). De plus, les troubles du caractère avec agitation psycho-motrice sont, dans nos observations, bien particuliers. »

M. le Docteur A. Fribourg-Blanc a présenté, au XIII^e Congrès de Médecine légale de langue française (Paris 9, 10, 11 octobre 1928), un rapport sur les réactions antisociales, au cours de l'encéphalite épidémique. Parlant des troubles mentaux, survenant au cours de la phase chronique, M. Fribourg-Blanc écrit : « Ils portent, avant tout, sur le caractère, sur

l'humeur et sur le sens moral, en respectant les facultés intellectuelles. Ils ne comportent pas d'idées délirantes. Ils apparaissent d'une façon éclectique chez les enfants. Enfin, ils ne s'accompagnent pas, ou très peu, d'altération de la conscience. »

« On a rapporté, également, d'assez nombreux cas de syndromes hébéphréno-catatoniques, se rapprochant, plus ou moins, de la démence précoce et Padéano a soutenu l'idée que ce syndrome, survenant à la suite de l'encéphalite épidémique, pouvait évoluer vers un état démentiel définitif. Mais, ce ne sont là, dans l'ensemble, que des faits d'exception, et il semble bien que ces cas, comportant une évolution des troubles mentaux aigus du début, vers la chronicité et la démence, n'apparaissent que chez des sujets présentant antérieurement une constitution psychopathique nettement caractérisée. »

Ainsi, presque tout le monde est d'accord pour admettre que les états démentiels profonds sont très exceptionnels, si même ils existent, à la suite d'encéphalite épidémique.

Ce qui est d'observation commune, au contraire, c'est d'assister à un arrêt dans le développement psychique de l'enfant. En effet, à côté des troubles du caractère qui constituent, disons le bien, l'essentiel des troubles psychiques de l'encéphalite épidémique, il est fréquent que l'inattention, l'instabilité, et aussi la lenteur, la paresse psychique, l'inaptitude à tout effort soutenu, cette bradyphrénie, bien mise en évi-

dence par Naville, entraîne, par la suite, l'incapacité à toute acquisition nouvelle. Ainsi, se constitue progressivement, un retard de plus en plus accentué ; passé inaperçu, pendant les premiers mois, qui suivent la phase aiguë de l'encéphalite, il est, de plus en plus, évident, s'affirmant par la suite chaque jour davantage

On conçoit donc aisément, que les retards les plus marqués, soient réalisés chez les enfants, touchés de bonne heure par l'encéphalite épidémique, et que, par conséquent, la gravité du pronostic lointain de celle-ci soit en liaison directe avec l'âge du sujet, au moment de la phase aiguë.

Si l'enfant n'est amené au médecin, que plusieurs années après le début, il se présente le plus souvent comme un débile mental avec troubles du caractère. Il conviendra, alors, de rechercher soigneusement dans les antécédents la notion d'une encéphalite possible, qui a, fort bien, pu passer inaperçue, ou être confondue avec une maladie infectieuse banale. Cependant, il ne faudra pas admettre avec trop de facilité, et sur la seule histoire de la maladie rapportée par la famille, la probabilité d'encéphalite épidémique. On ne saurait être trop prudent dans ces cas. L'anamnèse d'une maladie infectieuse fébrile d'une durée de plusieurs semaines qui s'est accompagnée de somnolence persistante, de troubles oculaires, le malade a « vu double », sont un minimum nécessaire au diagnostic rétrospectif.

D'ailleurs, les troubles psychiques sont très rarement, absolument isolés. Ils s'associent, le plus souvent, à un syndrome physique, dont la valeur diagnostique est considérable. Signes de Parkinsonnisme, syndrome excito-moteur, neuro-végétatif, troubles généraux ou endocriniens décélés par des signes neurologiques, parfois, des altérations du liquide céphalo-rachidien.

On sait l'importance que l'on attachera à la découverte d'un tremblement fibrillaire lingual ou palpébral, au phénomène dit de la « roue dentée », aux signes oculaires : strabisme, diplopie, etc. Enfin, bien que sa valeur soit très fortement discutée l'hyperglycorachie, quand elle existe peut être considérée comme un signe non négligeable.

Le syndrome d'encéphalite chronique ne passe d'ailleurs pas inaperçu. Sa riche symptomatologie ne tarde pas à attirer l'attention de l'entourage de l'enfant, et celui-ci est amené à une consultation.

Nous ne ferons que citer :

— les troubles du sommeil ; il y a rarement hypersomnie, le plus souvent on constate l'inversion du rythme hypnique avec sommeil diurne compensateur.

— l'excitation psycho-motrice vespérale (Truelle et Petit) : agitations, sauts, chants, turbulence taquine, de 5 à 6 heures du soir surtout, jusqu'au milieu de la nuit, réalisant parfois une instabilité motrice et mentale de type hypomaniaque ;

— l'irritabilité, l'impulsivité ;

— des états dépressifs avec émotivité morbide si fréquents chez les Parkinsonniens. Tristesse, asthénie psychique et physique, rires et pleurs immotivés, modifications brusques de l'humeur et du caractère ;

— des troubles de l'affectivité, qui ne paraît pas diminuée, en dehors des modifications apparentes dues à l'inhibition bradyphrénique, à l'irritabilité, à l'émotivité, et à l'état dépressif. Tous ceux, qui ont longuement observé ces enfants, connaissent cette hypersensibilité douloureuse, ce besoin de consolation, qui amène les enfants à la recherche des câlineries, des caresses, à cette « importunité assidue » (P. Menger), à cette affectivité « tenace et visqueuse » de Guiraud. Il s'y ajoute, souvent, du puérilisme, et, parfois, une note maniérée ;

— les troubles sexuels sont bien connus : excitation sexuelle avec masturbation, prosélytisme, puberté précoce ;

— enfin, troubles de la volonté et de l'attention, exigeant un effort pénible, dont nous avons déjà parlé en insistant sur la notion de bradyphrénie (Naville).

C'est, chez de tels sujets, présentant ce syndrome à l'état, plus ou moins pur, et, plus ou moins complet, qu'il s'ajoute, du fait de l'arrêt des acquisitions nouvelles, un retard acquis susceptible de s'aggraver par la suite.

Le Docteur J. G. Rottenberg, dans sa thèse (Paris 1932. Contribution à l'étude des syndromes démentiels de l'encéphalite épidémique), rapporte quatre

observations : l'une de démence simple, une autre de démence hébéphréno-catatonique et deux cas d'hébéphrénie délirante chez des sujets adultes. Il conclut en rangeant les troubles mentaux des encéphalitiques en trois catégories : les troubles mentaux d'ordre confusionnel ; les manifestations psychopathiques (où l'encéphalite épidémique déclenche un trouble antérieur resté latent) ; « les états pseudo-démentiels à forme d'inhibition et de torpeur psychique plus fréquents dans l'encéphalite épidémique que dans toute autre affection ».

Nous citerons, en manière de conclusion, notre maître M. le Docteur G. Heuyer (Troubles psychiques de l'encéphalite épidémique. La Sem. des Hôp. 15 juin 1931) : « Les syndromes démentiels, observés au cours de l'encéphalite, sont relativement rares, et les observations publiées ne sont pas toutes concluantes. On a accusé l'encéphalite de produire des états analogues à ceux de la démence précoce, soit dans sa forme démentielle simple, soit dans sa forme catatonique ; nous rappellerons les observations de Widal, de Logre, de Laignel-Lavastine.

Ces syndromes démentiels qui rappellent la démence précoce sont relativement rares. Il est exceptionnel, que l'encéphalite épidémique produise un véritable affaiblissement. Mais ce que l'on observe souvent chez un enfant, c'est un arrêt du développement intellectuel, avec conservation des notions pédagogiques acquises, incapacité d'en acquérir de nouvelles.

Si on fait le profil mental de ces enfants, on trouve, le plus souvent, une bonne conservation de la mémoire, des troubles considérables de l'attention, une très grande lenteur de l'idéation, de la pauvreté de l'imagination et du jugement. Mais, encore une fois, il s'agit beaucoup plus d'un arrêt du développement intellectuel que d'une véritable démence, c'est-à-dire d'un affaiblissement progressif ».

Démences toxiques

Certains auteurs ont vu des intoxications tantôt lentes et prolongées, tantôt massives et brutales, réaliser des troubles psychiques persistants, tels qu'au bout de plusieurs mois, aucune amélioration ne s'étant produite, on est amené à parler de démence.

Dès 1906 et 1907, M. J. Comby a suivi un enfant de 3 ans et demi qui, à la suite d'intoxication prolongée par l'oxyde de carbone, présenta des attaques épileptiformes (Soc. Méd. des Hôp. 23 janv. 1931. A propos des paralysies par intoxication oxycarbonée.)

Notre maître M. le Docteur G. Heuyer et M. le Docteur J. Dublineau, ont présenté à la Société Médico-Psychologique, en juin 1933, le cas d'un enfant de 6 ans, présentant un état démentiel à la suite d'une intoxication oxycarbonée chronique. (Ann. Méd. Psychol. juillet 1933.)

Nous nous permettons de rappeler ce cas : « Au point de vue étiologique, il s'agit d'une intoxication oxycarbonée chronique, peu intense, mais répétée, provenant d'infiltrations souterraines émanant d'une conduite de gaz, et rendue insidieuse par la désodorisation de ce dernier. Au point de vue symptomatique, cette intoxication a provoqué des troubles passagers

chez un certain nombre de personnes, mais elle a entraîné, chez notre enfant, un arrêt du développement intellectuel, avec perte rapide des notions acquises, et modifications du comportement affectif, bref, un état de démence caractérisée.

OBSERVATION V

S... Pierre fut examiné par nous, pour la première fois, à 6 ans, en février 1932, pour arrêt de développement datant de l'âge de 4 ans.

Histoire de la maladie. — A cette date, il était depuis deux ans, victime, ainsi que sa famille, d'une intoxication chronique, qui s'était révélée à intervalles variables, par de petits signes, entrecoupés de périodes à peu près normales. L'intoxication était causée par du gaz échappé d'une conduite de la rue, et rendu inodore par filtration progressive à travers le sol. Cette circonstance explique que, pendant trois ans, la nature exacte des troubles ait pu passer inaperçues.

Ces premiers malaises apparurent pendant l'été 1927. A cette date M. S..., sous-officier de gendarmerie, vint s'installer dans la caserne de C... avec sa femme et ses enfants.

Dès ce moment commencèrent, chez tous les membres de la famille, malaises et maux de tête, qui persistèrent pendant un an environ. A ce moment (été 1928), une nuit Pierre est pris de vomissements. Son père, en se levant, perd subitement connaissance. Sa mère se précipite, mais chancelle également. Ces malaises, faute de mieux, sont attribués à la chaleur.

Le 17 février 1929, vers 2 heures du matin également, l'enfant vomit à nouveau. Le père et la mère s'affaissent en se portant vers lui, et doivent rester alités cinq jours.

On incrimine alors un tirage défectueux de la cheminée. Le 12 septembre 1930, les mêmes phénomènes se reproduisent, la mère étant prise en plus de pertes et d'hémorragies. Mais les spécialistes ne peuvent mettre en évidence du gaz d'éclairage dans la pièce.

Enfin, quelques jours plus tard, dans un corps de bâtiment voisin, où la famille, en désespoir de cause, s'était réfugiée, tous les membres, une nuit, sont pris subitement et simultanément de malaises très intenses (vertiges, vomissements) avec, chez Pierre, une perte de connaissance qui dura plusieurs heures.

Finalement, d'autres personnes du quartier ayant été incommodées, l'origine et la nature de la fuite sont reconnues. Ces réparations arrêterent aussitôt tous les troubles signalés.

Cependant dans la famille S... de petits troubles existaient depuis plusieurs mois. La fille aînée se plaignait depuis longtemps de maux de tête, qui disparaissaient quand elle partait en vacances chez sa grand'mère.

Entre temps, un troisième enfant était né, qui dépérissait rapidement, et, qui reprit, dès qu'il fut retiré du domicile familial.

Par ailleurs, la grand'mère ne pouvant se charger des trois enfants. Pierre était resté chez ses parents.

Or, c'est chez lui que des troubles spéciaux apparurent. Jusqu'alors, il avait été normal à tous les points de vue. Souvent cependant, comme sa sœur, il se plaignait de la tête. Mais les médecins pendant longtemps ne purent attribuer de cause précise à ces malaises. On incriminait le climat comme pour les autres enfants.

A la suite de l'intoxication massive de septembre 1930, les faits s'aggravèrent brusquement. Pierre commença à présenter des absences chez lui et à l'école. Une note de la directrice précise ainsi les faits : « L'enfant, à l'école maternelle depuis l'âge de deux ans, est un gentil petit élève, très intelligent, très actif. Tous les petits exercices de son

âge (exercices d'observation, d'attention, mouvements d'ensemble, jeux) sont exécutés avec précision, les réponses sont claires et justes ; on devine un enfant bien doué ; il nous donne toute satisfaction. Or, vers le mois d'octobre 1930, nous nous apercevons que Pierre ne sait plus se mettre en rang, il n'écoute pas les explications données par la maîtresse, les jeux ne l'intéressent plus, son allure est changée ; il ne sait plus conduire ses petits camarades dans les mouvements d'ensemble, lui, qui savait si bien suivre le rythme du piano. Ne nous expliquant pas l'attitude si nouvelle de l'enfant, nous prévenons la maman. Depuis fin octobre, l'état de Pierre ne fait qu'empirer. Actuellement (17 décembre) il nous est impossible de garder Pierre à l'école maternelle. »

L'enfant devenait en effet de plus en plus agité, allant et courant sans but d'une pièce à l'autre. En même temps réapparaissaient énurésie et incontinence. Enfin le langage cessa brusquement. Les nuits devinrent mauvaises, entrecoupées de terreurs, de cauchemars, avec visions effrayantes de personnages et d'animaux.

Les faits durèrent en l'état environ un an. Puis, l'agitation s'atténua progressivement. L'enfant recommença à prononcer quelques mots, parut avoir mieux la notion des choses. L'énurésie disparut à nouveau. Le comportement parut plus normal.

Néanmoins, quand il nous fut amené, en février 1932, Pierre présentait des signes de déficience intellectuelle, avec agitation motrice, instabilité, cris, turbulence désordonnée, accès de rire sans cause, indifférence affective et extérieure. Les questions demeuraient sans réponse, aussi était-il difficile de chiffrer le retard acquis de l'enfant. Toutefois, certains indices permettaient de prévoir une ébauche de récupération. Pierre commençait à s'amuser,

essayait d'écrire, de colorier des images. Il paraissait, d'après les parents, comprendre un peu mieux que précédemment ; il manifestait un certain intérêt pour la musique et les petits faits de la rue.

Dans les mois, qui suivirent, l'enfant fut soumis à un traitement arsenical : l'agitation se calma mais l'état mental ne se modifia pas : l'enfant que nous revoyons après un an et demi d'absence, ne parle toujours pas. Néanmoins il paraît avoir fait quelques progrès : il peut construire (?) quelques jouets simples au mécano; il réussit sur sollicitations *réitérées*, à s'habiller en partie. Mais, dans tous ses gestes, il semble surtout qu'il soit capable d'imiter plutôt que de se souvenir. Livré entièrement à lui-même, il présente une activité manuelle et psychique des plus rudimentaires. Au point de vue affectif, il reconnaît sa famille, présente quelques élans affectueux, est assez craintif quand on veut l'examiner, mais dans l'ensemble, il est indifférent à la plupart des circonstances extérieures.

Antécédents. — Nous avons recherché, bien entendu, chez notre enfant, les faits qui auraient pu justifier une prédisposition à l'éclosion des troubles mentaux.

1° Dans ses antécédents héréditaires, on ne trouve rien de particulier. Les parents, tous deux âgés de 37 ans, sont vigoureux. Rien n'est décelable chez les autres ascendants ;

2° Pierre a une sœur de 12 ans et demi, un petit frère de 5 ans tous deux bien portants et mentalement normaux ;

3° Enfin dans ses antécédents personnels, on ne relève rien d'anormal. Le premier développement a même été rapide (première dent à 4 mois, premiers pas à 12 mois, premiers mots à 8 mois, premières phrases à 15 mois, propreté à 12 mois ; pas de convulsions). Signalons toutefois une rougeole à 2 ans et demi.

Signes physiques. — L'examen neurologique est presque négatif : les réflexes tendineux sont faibles (surtout les rotuliens). Il n'y a pas de Babinski. On ne constate ni tremblement (sauf, peut-être, un léger tremblement fébrile de la langue), ni salivation.

Signalons, par contre, chez Pierre, quelques petites malformations : gros crâne, microdontie, dents en palette, signe de Gaucher, ébauche de fossette coccygienne.. Au point de vue biologique, les examens pratiqués en février 1932 montrèrent dans le sang une formule normale au point de vue globulaire, avec légère mononucléose (43 %). La ponction lombaire révélait une légère hyperglycorrhachie (0, gr. 89 par litre). Le Bordet-Wassermann était négatif dans le sang. L'examen des yeux montrait (D^r Dubar) une légère altération des papilles, sans atrophie nette. La macula était normale.

Cette observation appelle les réflexions suivantes :

I — Nature de l'intoxication. — Sans insister sur le fait de l'intoxication oxycarbonée, qui n'est pas douteuse, il est plus intéressant de noter, que celle-ci doit à un certain nombre de coïncidences de s'être prolongée, ou, du moins, répétée. Cette répétition s'échelonne sur plusieurs mois, entrecoupée d'intervalles durant lesquels elle a pu exister à l'état fruste et passer ainsi inaperçue. Pour ces raisons, l'épithète de chronique nous paraît justifiée pour la désigner. Si son existence a pu prêter à discussion, et les décisions, nécessaires à sa suppression, s'en trouver retardées, c'est que le gaz d'éclairage s'était désodorisé, en traversant certaines couches de terrain

II. — Analyse de l'état mental. — La nature de l'état mental ne fait également pas de doute. Comme nous l'avons vu, Pierre s'est présenté véritablement, à partir d'un certain moment, comme un petit dément. Par ailleurs, il s'agit d'un enfant qui avait quatre ans quand les troubles ont commencé. On sait combien est délicate, à cet âge, l'appréciation du déficit intellectuel. Certes, il est possible de différencier les états acquis des déficits congénitaux. Mais cet état acquis suppose à son tour deux éventualités : fixation à l'âge d'apparition des troubles, ou, au contraire, régression. Or, cette dernière peut n'être qu'apparente. Souvent elle ne répond qu'à l'oubli de notions encore peu adhérentes à la personnalité. La démence ne peut s'affirmer, en partie au moins, qu'en suivant l'évolution ultérieure et sur la constatation de l'impossibilité, pour l'enfant, d'acquérir de nouvelles notions. Dans le cas particulier, on a assisté après un état stationnaire d'une année, à une lente récupération, qui s'est accompagnée d'ailleurs de progrès moteurs (disparition de l'énurésie et de l'incontinence qui avait réapparu). Depuis, Pierre n'a pas confirmé ces progrès. Il reste actuellement un arriéré dont l'âge mental ne peut être chiffré.

Dans le domaine affectif, les témoignages de la famille et de l'école concordent pour insister sur l'indifférence, qui a accompagné l'arrêt intellectuel.

Enfin, l'instabilité, les cauchemars, l'anxiété nocturne, incohérente, qui ont marqué le début des troubles mentaux, en septembre 1930, traduisent l'existence d'une sorte de phase subaiguë, dont l'état dé-

mentiel ultérieur figurait en somme les séquelles. MM. les Docteurs Heuyer et J. Dublineau font suivre cette communication d'une discussion étiologique :

« Plus délicate est la question de savoir dans quelle mesure cette démence doit être rapportée à l'intoxication oxycarbonée. Nous savons que, chez l'adulte, des états démentiels ont été décrits à la suite d'empoisonnement par l'oxyde de carbone. Ces cas, rapportés et résumés dans la thèse de Desoille, sont dus à une intoxication aiguë. Nous n'en avons pas trouvé dans la littérature, qui eussent trait à une intoxication fragmentée et prolongée. Chez notre enfant, la régression psychique paraît avoir été relativement rapide (quelques semaines), la notion d'un mode de début, relativement subaigu, la rapproche dans une certaine mesure, en l'absence de signes d'encéphalite infectieuse, des états de *démence infantile de Heller*.

« Il convient de noter que, des trois enfants, seul, le second a été touché. La raison en est simple, et nous paraît presque un argument d'ordre expérimental : des trois enfants, lui seul avait subi l'intoxication depuis le début. Les deux autres avaient été confiés à la grand'mère, en raison des malaises ou du dépérissement inexplicables qu'ils présentaient. Certes, la fille aînée qui était revenue pour quelques jours chez elle en septembre 1930, fut alors soumise à la même intoxication que son frère, mais, plus résistante, elle n'en souffrit pas autrement par la suite. Peut-être, faudrait-il retenir, d'autre part, chez Pierre l'existence de petits signes de dégénérescence (macrocéphalie, signe de Gaucher, fossette coccygienne, etc.). Rien ne permet ici

de suspecter une étiologie hérédosyphilitique. Peut-être, néanmoins, pourrait-on penser que l'oxyde de carbone aura touché de préférence un cerveau congénitalement plus fragile. On retrouve ici le problème si difficile de l'électivité du toxique en fonction du terrain, problème sur lequel on insiste actuellement, à juste titre, pour toutes les intoxications exogènes. »

Enfin les auteurs concluent : « De petites intoxications répétées par l'oxyde de carbone, provenant de gaz d'éclairage désodorisé, ont pu déterminer, chez un enfant jusque là normal, un arrêt du développement, intellectuel et affectif, à type dementiel. Peut-être cet arrêt s'est-il produit sur un cerveau prédisposé. Mais ce n'est là qu'une hypothèse et seul le fait de la démence consécutive à l'intoxication chronique nous paraît devoir ressortir de cette observation. »

Ce cas nous paraît établir indubitablement l'existence de syndromes démentiels succédant à une intoxication par l'oxyde de carbone.

D'autres cas encore plus rares sont connus où le toxique incriminé est de nature différente

F. Parkes Weber a rapporté le cas (*The British Journal of Children diseases*, jan.-mars 1931) d'un enfant de quatre ans qui soumis à l'âge de deux ans à une anesthésie générale à l'éther, présenta depuis ce moment une régression considérable réalisant actuellement le tableau d'une démence profonde. Parkes Weber a intitulé sa présentation « Complete mindlessness (lowest degree of idiocy) and cerebral (cortical) diplo-

gia after status convulsivus associated with ether-anesthesia »).

M. J. Comby a fait l'analyse de ce cas (Clin. et Lab., oct. 1931) dans les termes suivants :

« Garçon de 4 ans (né le 17 février 1927), admis pour bronchite. C'est un idiot complet avec diplégie cérébrale : mouvements automatiques insuffisants pour changer de position et pour saisir un objet, parole remplacée par des sons bestiaux. Faciès sans expression, l'enfant semble ne rien voir, ne rien entendre ; il ne répond à aucune sollicitation ; aucune sensation normale : absence du goût, de l'odorat, du sens tactile. Les objets chauds éveillent une légère sensibilité. Raideur et parfois, opisthotonos, accès convulsifs avec flaccidité dans leur intervalle (automatisme décérébré).

« D'où vient celà ? Liquide céphalo-rachidien normal, B. W. négatif. Rien à l'examen du fond d'œil (D^r Iven), absence du réflexe palpébral (D^r William Wilson). Pas de lésions auriculaires. Famille saine (père 38 ans, mère 28 ans, non consanguins, nombreux enfants sains), aucune tare héréditaire. Enfant normal jusqu'à deux ans. Le 11 mars 1929, opération pour appendicite aiguë, avec anesthésie générale à l'éther. Cinq minutes après le début de l'anesthésie, convulsions et salivation profuse. Acidose notée avant l'opération ; injection intraveineuse de sérum glucosé, pendant l'opération, qui dura 40 minutes, par suite des convulsions, qui se prolongèrent elles-mêmes pendant plus de 13 heures : inconscience, déviation des yeux en bas et en dedans, spasticité générale, tremblement

d'un membre au simple contact, ce tremblement gagne ensuite tout le corps et dure 2 minutes. La sœur de ce malade, âgée de 6 ans, opérée pour hernie, au même hôpital, vers la même époque et avec la même anesthésie, n'a éprouvé aucun malaise. »

Tel est ce cas particulièrement dramatique, où il semble bien que l'anesthésie générale par l'éther a amené l'apparition de phénomènes nerveux, particulièrement intenses, suivis d'une déchéance psychomotrice des plus graves et des plus profondes

Il est probable que d'autres toxiques peuvent aussi frapper l'encéphale de l'enfant, amenant la démence et l'avenir apportera certainement d'autres observations comparables à celles que nous avons rappelées.

La démence dans l'épilepsie

L'étude des états démentiels, au cours de l'épilepsie, est tout à fait classique. Tous les auteurs ont signalé ces cas de déchéance profonde survenant chez de grands épileptiques. Il faut bien reconnaître que ces cas semblent beaucoup plus rares, aujourd'hui, que l'ont sait mieux traiter le mal comitial.

L'existence nette d'une démence, proprement dite dans l'épilepsie reste encore douteuse pour certains auteurs. Il est, cependant, certain que si l'on s'en tient à la définition de la démence basée, principalement, sur le déficit intellectuel acquis, durable, il est des sujets épileptiques rentrant dans ce cadre.

Cette démence est d'ailleurs d'autant plus marquée que le début est plus précoc. Lévy-Valensi a écrit dans son Précis de Psychiatrie : « Il est probable que la nature de la lésion et la résistance cérébrale jouent un rôle important, les idiots épileptiques deviennent plus rapidement des déments, perdant ainsi le peu qui leur demeurait ».

C'est en effet le plus souvent un tableau d'imbécillité ou d'idiotie acquise que réalise la démence épileptique. Les troubles de l'attention, de la mémoire, du jugement réalisent bien une démence. Dans d'autres cas le processus distinctif va plus loin, la démence est

plus profonde : stupidité, gâtisme avec parfois quelques signes physiques surajoutés. La part de la confusion mentale est considérable, chez les grands épileptiques, à tel point que certains considèrent qu'il est difficile de parler de démence épileptique ; l'asthénie psychique considérable, la bradypsychie, la confusion mentale suffisent d'après eux à expliquer l'état de ces malades

D'ailleurs, nous trouvons dans le rapport d'Abadie sur les « Epilepsies psychiques » à la XII^e Réunion Neurologique internationale (de Paris, juin 1932) une discussion parfaite de toute la question de la démence épileptique. Citant intégralement, nous nous excusons d'avance des quelques lignes se rapportant à la démence épileptique des adultes et des vieillards. Sous la plume d'Abadie, nous trouvons : « Autrefois, la démence était considérée comme un aboutissant, sinon fatal, du moins habituel de l'épilepsie, et comme la terminaison banale des psychoses épileptiques, en particulier, la démence épileptique était alors tenue comme le résultat de l'épuisement cérébral provoqué par l'ancienneté, la persistance et, surtout, la répétition des accès. On admettait même, depuis Esquirol, que les accidents mineurs étaient, en raison de leur abondance et de leur rapprochement, des facteurs plus sûrs de démence, que les accidents majeurs, plus rares, et plus éloignés, les uns des autres. On découvrait ainsi une démence épileptique, à allure lentement progressive, à marche irrégulière, procédant par poussées,

évoluant parallèlement au nombre et à la répétition des accès, se suspendant pendant leurs arrêts, reprenant avec leurs retours, s'aggravant surtout après les accès sériels, pour se terminer enfin au bout de plusieurs années dans la torpeur et le marasme. On lui attribuait une forme plutôt partielle, que globale, très rarement délirante et hallucinatoire. On lui reconnaissait une marche plus rapide dans le jeune âge, et à la vieillesse, qu'à l'âge adulte. On lui donnait pour caractères sémiologiques distinctifs de traduire, pendant la plus grande partie de son cours, le fond mental sur lequel elle évoluait, c'est-à-dire, de se manifester surtout par un ralentissement obtusionnel, de plus en plus profond, entrecoupé par des éclats d'irritabilité explosive.

Des travaux plus récents ont démontré que la démence observée chez les épileptiques était loin d'être toujours identique à elle-même, que les formes présentées étaient, au contraire, si différentes les unes des autres, qu'elles échappaient à toute description d'ensemble, qu'il existait non pas une démence épileptique mais des états démentiels, chez les épileptiques, dont les manifestations cliniques ressemblaient singulièrement aux autres formes de démence. Avec Gowers, Féré, Ricci, Marchand, Brissot et Bourilhet, etc., on constatait que l'épilepsie se compliquait de démence surtout dans le jeune âge, au début de la puberté, à la fin de l'adolescence ; que le début de l'âge d'involution sexuelle était, pour l'épileptique adulte une période dangereuse ; que le vieillard, atteint d'épi-

lepsie, était, le plus souvent, très rapidement entraîné vers la déchéance mentale. On constatait aussi que la démence était presque de règle dans les cas d'encéphalopathies infantiles, quelque peu graves, dans les lésions cérébro-méningées acquises et persistantes chez l'adulte, dans les atteintes cérébrales diffuses ou circonscrites chez les sujets âgés. On notait la fréquence habituelle de la démence chez les épileptiques à tares psychopathiques héréditaires, à véanies diverses, associées à l'épilepsie.

On mettait aussi en évidence le rôle favorisant des intoxications acquises, de l'alcoolisme, des médications anti-épileptiques intensives, de la bromuration prolongée. La liste des formes cliniques de la démence, observée chez les épileptiques, devenait de plus en plus longue, et les descriptions de ces formes de plus en plus éloignées les unes des autres, se confondaient bientôt avec celles des autres démences connues. Si, pour la commodité de l'exposition, on considère avec Marchand, ces divers aspects de démence, suivant l'âge des épileptiques, on peut énumérer les types cliniques suivants. Survenant dans les premières années, la démence donne au jeune épileptique, ainsi arrêté dans les premiers stades de son développement psychique, l'aspect de l'idiotie ou de l'imbécillité acquise, et, elle paraît, nettement, être plus le fait de l'évolution de l'encéphalopathie primitive, que la conséquence de l'épilepsie elle-même. Survenant pendant l'enfance, la dé-

mence peut affecter la forme décrite par J. Voisin sous le nom de démence épileptique paréto-spasmodique, qui traduit aussi nettement que la précédente l'action déterminante des lésions organiques primitives. Pendant l'adolescence la démence épileptique évolue sous un aspect tout à fait comparable à celui de la démence précoce, avec ses variétés hébéphrénique, catatonique et paranoïde; la précocité du début et la rapidité de l'évolution distingueraient, à peine, la première de la seconde (J. et R. Voisin); à ce point, que l'on peut se demander s'il ne s'agirait pas, plutôt, d'une association avec une épilepsie antérieure, que d'une conséquence de celle-ci. A l'âge adulte, elle peut se traduire comme une démence vésanique banale, délirante ou non (Voisin, Chaslin, Brissot et Bourilhet) ou, comme une démence paralytique, avec association de symptômes physiques, tels que le diagnostic différentiel en est, parfois, rendu fort difficile avec une paralysie générale véritable (Voisin, Colin, Mignard). A l'âge de la vieillesse, la démence se présente avec des caractères si semblables à ceux des démences banales des vieillards qu'on doit parler moins de démence épileptique que de démence sénile avec épilepsie (Marchand et Petit). Devant ces constatations, faut-il désormais mettre hors du cadre de la démence épileptique tant de faits acceptés jusqu'ici comme démonstratifs, et les considérer comme des variétés banales et diverses de démence, associées au syndrome épileptique? Par ailleurs, faut-il réserver uniquement cette désignation à

cette forme démentielle lente, que Chaslin a décrit, sous le nom de stupidité chronique épileptique, que l'on peut observer chez tous les épileptiques jeunes ou âgés, et que Brissot et Bourilhet acceptent sous le nom de démence épileptique simple à début d'obtusion intellectuelle chronique? Encore, reste-t-il à démontrer, pour cette forme, ainsi que pour toute autre, à admettre comme authentique l'action déterminante directe des accidents épileptiques eux-mêmes, en particulier le rôle des troubles circulatoires, qui résultent des accès et, qui, par la succession et la fréquence de ceux-ci, sont susceptibles de provoquer des lésions surajoutées et durables des centres nerveux. C'est ainsi que la démence épileptique, après être restée pendant si longtemps une notion pathologique certaine et fixée, est devenue, à la suite des travaux modernes, une question à reviser, et qui appelle de nouveaux contrôles anatomo-cliniques »

Quels épileptiques sont exposés à la démence ?

Problème délicat. — Il convient d'éliminer d'emblée les épilepsies localisées type Bravais-Jackson, où la crise ne s'accompagne pas de perte de connaissance, où le psychisme est le moins atteint. Il semble bien que ces cas n'aboutissent pas à la démence.

Chez l'enfant présentant, au contraire, des crises comitiales typiques : crise tonique, suivie d'une phase clonique, s'accompagnant de perte de connaissance, de chute, de morsure de la langue, d'émission involontaire d'urine, suivie d'une période d'obnubilation,

d'asthénie psychique assez longue, chez cet épileptique type, dans quelle condition rencontre-t-on la démence ? Il est classique et bien connu, depuis longtemps, que la répétition des crises, leur fréquence, leur rapprochement ont une influence capitale sur l'évolution psychique du sujet. C'est ainsi, qu'après plusieurs années de crises comitiales, de plus en plus rapprochées, s'établissait progressivement un état de torpeur, de confusion, de plus en plus long après chaque crise, pour finir par réaliser, même dans les intervalles des crises, un état d'abrutissement, à peu près permanent. Ce sont ces enfants, souvent, d'ailleurs, déjà arriérés de tout temps, qui déclinent peu à peu pour aboutir après un temps plus ou moins long, quoique parfois jamais, à un état de stupidité complète, avec gâtisme, régression du langage que nous appelons démence épileptique. Mais, s'il s'agit là des cas les plus anciennement connus, il faut bien reconnaître, que de tels cas ne sont guère fréquents, et que les moyens thérapeutiques puissants, phényl-éthylmalonylurée, dont on dispose maintenant contre le mal comitial ont considérablement diminué le nombre de ces épileptiques à crises comitiales véritablement incoercibles, de plus en plus rapprochées, jusqu'à devenir subintrantes, par moment, jusqu'à réaliser l'état de mal épileptique.

De plus, on a maintenant appris à considérer, à la même valeur que la crise d'épilepsie typique, l'apparition d'équivalents psychiques.

C'est Morel qui le premier affirma l'équivalence épileptique de certains paroxysmes psychopathiques.

Nous ne ferons pas ici la description de l'absence épileptique ; qu'il nous suffise de rappeler sa courte durée (quelques secondes), son apparition brutale, que rien ne faisait prévoir, la pâleur qui l'accompagne, sa terminaison aussi brusque, l'absence des autres signes de la crise comitiale, enfin le fait qu'elle est passée inaperçue, pour le malade.

D'autres troubles psychiques : impulsion, colères, fugues ne sont peut-être pas autre chose que des équivalents.

L'on connaît enfin les troubles du caractère que présentent les épileptiques; leur bradypsychie, leur irascibilité, leur violence, leur puérilité, leur satisfaction d'eux-mêmes, si fréquente d'ailleurs chez tous les débiles, et l'on sait combien souvent un certain degré de débilité est associé à l'épilepsie

Ces particularités de l'esprit et du caractère des épileptiques, bien étudiées par Falret, ont fait, depuis, l'objet de nombreuses études de Paul Boncour, Marchand et Nouët, Hochard, Soukhanoff, Wallon, Ducosté, Calisti, Heuyer, etc.

Tous ces troubles de caractère ont été réunis par Gilbert Robin sous le nom de « constitution épileptoïde ».

Il s'associe, d'ailleurs, fréquemment, chez un même enfant, à des crises épileptiques non douteuses, des équivalents psychiques, qui ont la même valeur,

et l'on voit des crises comitiales survenant, par exemple, environ une fois par mois, et, dans leur intervalle, de très fréquentes absences, souvent plusieurs par jour.

Or, il semble bien que les cas de graves déchéances mentales aboutissant à la démence se rencontrent surtout chez les épileptiques présentant des troubles importants du psychisme ; que les accidents paroxystiques soient constitués, tantôt par des crises épileptiques seules ; tantôt par des crises et, dans l'intervalle des crises, par des absences ; tantôt enfin par des seuls équivalents psychiques du mal comitial. On a dit que le petit mal épileptique y prédisposait. Peut-être, faudrait-il faire intervenir le fait de la fréquence, en général, beaucoup plus grande des équivalents que celle des grandes crises comitiales. Peut-être, ces traumastimes psychiques, moins importants, mais beaucoup plus rapprochés ont-ils une action désorganisatrice plus grande ? Quoi qu'il en soit, le fait paraît bien établi, que la démence épileptique se rencontre, au moins aussi souvent, chez des épileptiques, à manifestations le plus souvent psychiques, ou même psychiques seules, que chez le grand comitial, à crises typiques.

A quel moment la démence apparaît-elle ? C'est très variable. Et, d'ailleurs, elle est plutôt rare. On considère, en général, qu'il faut un temps assez long pour qu'il y ait démence

D'autres auteurs ont vu la démence survenir très

rapidement, en quelques mois, après l'apparition du premier accident comitial caractérisé.

Ce sont ces faits, qui ont le plus porté à discussion; beaucoup d'auteurs, pensant qu'il s'agit plutôt d'une démence survenant chez un épileptique, et se refusant à parler, dans ces cas, de démence épileptique.

Ces auteurs pensent, qu'il s'agit sans doute de deux phénomènes différents survenant chez un même sujet; ils admettraient volontiers, que l'encéphale de l'enfant ait subi une atteinte grave, déterminant, d'une part, l'épilepsie, et secondairement, le processus destructif continuant à évoluer, la démence. Epilepsie et syndrome démentiel ne seraient donc, que deux manifestations d'une même lésion.

M. le Docteur Heuyer pense, au contraire, qu'il n'est pas indispensable, qu'il y ait un grand nombre de crises comitiales, ni qu'il s'écoule un temps très prolongé entre la première manifestation apparente de l'épilepsie et l'installation progressive d'un syndrome démentiel, pour que le terme de démence épileptique soit justifié.

Dans une de nos observations (Obs. n° 6), la démence apparut à la suite d'une seule crise convulsive, et M. Heuyer nous a dit avoir observé plusieurs cas analogues.

OBSERVATION VI

L'enfant N... Mireille est amenée, pour la première fois, à la consultation de Neuro-Psychiatrie Infantile de la rue de Vaugirard, le 18 février 1932. Il s'agit d'une fillette de 12 ans, en bon état physique. Née le 1^{er} janvier 1920, elle a été élevée par sa mère jusqu'à l'âge de 5 ans, puis, par une amie de celle-ci Mme B... Ses parents vont la voir tous les deux jours. On nous dit qu'elle est affectueuse avec Mme B... et sa fille, moins avec ses parents. Elle serait d'un caractère assez facile, elle s'occupe à la maison lorsqu'elle est bien disposée, est assez paresseuse, pousse des cris lorsqu'on la contrarie, a peur des animaux, n'aime pas les enfants et ne joue jamais avec eux.

Dans ses antécédents. — On note un frère de 18 ans bien portant, actuellement à l'Ecole de Grignon. Pas d'autres enfants, pas de fausse couche de la mère. Du père et de la mère, et des ascendants rien à retenir, la mère aurait eu « la grippe espagnole » en 1919 et serait « nerveuse ».

Dans les antécédents personnels de la jeune N..., on nous dit que la grossesse a été normale, l'accouchement normal, l'enfant a crié dès la naissance. Elle pesait 3 k. 500. Allaitement maternel jusqu'à 22 mois. Première dent à 5 mois, marche à 16 mois, premiers mots à 7 mois, premières phases à 1 an. Propreté à 2 ans et demi. Donc premier développement tout à fait normal, tant, au point de vue physique, qu'intellectuel. L'enfant se développe normalement jusqu'à l'âge de 5 ans. A ce moment l'enfant présente une seule crise convulsive : raideur des membres, yeux réversés.

A partir de ce moment l'enfant change complètement : elle présente des mouvements nerveux incoordonnés, l'in-

continence d'urine reparaît de jour mais, surtout, pendant la nuit. Son caractère se modifie profondément, elle oublie ce qu'elle avait appris à l'école maternelle, qu'elle avait régulièrement fréquentée pendant dix-huit mois, entre l'âge de trois ans et cinq ans, et ce qu'elle appris à l'école où elle alla ensuite pendant 6 mois.

A l'âge de 7 ans, c'est-à-dire 2 ans après le début des troubles, un traitement, par le Sulfarsénol et le Gardénal, est mis en œuvre. Il n'amène aucune amélioration. A 9 ans une ponction lombaire est pratiquée, le Bordet-Wassermann, dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang, est négatif.

C'est en février 1932, qu'elle est vue pour la première fois par le Docteur J. Dublineau, à la Clinique Annexe de Neuro-Psychiatrie Infantile, M. J. Dublineau formule ainsi son avis :

« Age mental difficile à apprécier en raison de l'instabilité (paraît supérieur à 5 ans). Rires impulsifs alternant avec craintivité, opposition. Présentation discordante par intervalles. Enorme instabilité, fuite des idées, écholalie. Agitation psycho-motrice incessante : marche, course, sauts dans la salle ; se couche sur le sol, se relève, cabrioles, mouvements incoordonnés à type choréïque ou hypomaniaque. Inaffectivité vis-à-vis de la famille, l'affectivité est fixée sur la personne, qui l'élève actuellement. Colères par intervalles. Nécessité d'une surveillance constante. Glou-tonnerie, prend dans l'assiette du voisin. A déjà pris à l'étagère étant plus jeune. Signes de prépuberté. Petit défaut de convergence dans le regard en haut. Signe de Gaucher.

Enfant précoce, ayant présenté un arrêt brusque du développement et une modification du comportement, à la suite d'une crise convulsive, à l'âge de 5 ans. Propre à 2 ans et demi, a recommencé à se salir de jour et de nuit,

depuis ce moment. P. L. négative à 7 ans. Traitement par le Sulfarsénol et le Gardénal, d'une façon discontinue. Père roumain, mère française. »

Il a été impossible de faire un examen oculaire complet de l'enfant, à cause de l'agitation incessante. M. le Docteur Heuyer, à qui la jeune N... est montrée quelques jours plus tard, porte le diagnostic de démence infantile. Il écrit :

« Démence infantile. Arrêt du développement à 5 ans à la suite de convulsions. P. L. faite à 9 ans. Niveau mental 3-4 ans. Palilalie. Agitations, turbulence, tic de balancement. Signe de Gaucher. Gros crâne, 0 m. 56 de tour. Axyphoïdie. Signes de pré-puberté. Pronostic mauvais. Traitement. Alepsal. »

La mère dit, que l'enfant était beaucoup moins agitée, étant petite, apprenait de petites choses ; elle apprend beaucoup moins maintenant. Est très gourmande, se masturbe beaucoup. On note encore du psittacisme, de l'écholalie. Les pupilles réagissent lentement.

L'enfant est revue, en janvier 1934. Aucune amélioration ne s'est manifestée, au contraire. L'état mental semble en régression nette, sur ce qu'il était en 1932. L'enfant ne parle plus, elle se fait comprendre par gestes et cris inarticulés. Sa mimique reste assez expressive.

La mère nous rapporte que l'enfant a eu le 15 janvier une température élevée, ayant duré 2 ou 3 jours ; une transpiration abondante, une torpeur complète pendant la journée accompagnaient la fièvre. Cet épisode aigu fébrile dura trois jours. A la suite de cette poussée fébrile une grosse amélioration se serait manifestée dans le comportement de l'enfant. Alors qu'auparavant elle était absolument intenable (la mère affirme qu'il aurait été tout à fait impossible de l'amener à la consultation) il a été possible le 25 janvier, soit 10 jours après, de la conduire ici. L'intérêt pratique de

cette poussée fébrile est considérable et, en raison de l'amélioration obtenue, elle pose le problème de la pyrétothérapie. Elle présente, actuellement encore, une grande instabilité, un besoin de mouvements continuels. Pendant l'examen, l'enfant se remue sans cesse, elle court à travers la salle, sans but précis, tantôt se précipite vers la porte, l'ouvre, et sort dans le couloir, tantôt ouvre le robinet d'un lavabo. Elle touche à tout, gesticule, saute, marche sans arrêt. Son faciès garde un sourire permanent et niais.

Lorsqu'on lui pose une question, elle la répète et ne nous a donné aucune réponse même aux demandes les plus simples. Ne parle pas spontanément sauf pour réclamer à manger : « j'ai faim », expression qu'elle répète un grand nombre de fois au cours de la journée. Il est impossible maintenant d'évaluer son âge mental par la méthode des tests. Il semble qu'elle ait régressé d'une façon assez nette depuis le premier examen pratiqué il y a 2 ans. Au point de vue de l'examen physique, très difficile à faire, il n'y a rien à ajouter aux précédents avis des Docteurs Dublineau et Heuyer. Les réflexes tendineux sont normaux. La puberté est maintenant acquise. Premières règles à 13 ans et demi. Bien réglée depuis.

Une nouvelle ponction lombaire a été faite le 31 janvier 1934. Elle donna issue à un liquide clair, incolore, contenant entre deux et trois éléments par m/m c. à la cellule de Nageotte. Le dosage de l'albumine montra un taux de 0 gr. 20 ; celui du sucre 0 gr. 20 également. Le Bordet-Wassermann et le benjoin colloïdal donnèrent des résultats négatifs.

Une radiographie du crâne fut faite par le Docteur P. Bernard à l'hôpital des Enfants Malades et ne montra aucune anomalie.

Un examen oculaire fut pratiqué par le Docteur Dubar.

Il fut très difficile d'examiner l'enfant. Il ne semble, cependant pas, qu'il y ait quelque chose à retenir de ce côté.

Ce cas est particulièrement intéressant à étudier. La démence est apparue, à la suite d'une seule crise convulsive, survenue à l'âge de 5 ans, chez une enfant, dont le premier développement psycho-moteur fut normal. Est-ce la crise convulsive qui déclencha la démence ou plutôt crise convulsive et démence, par la suite, ne sont-elles que deux manifestations d'un même processus pathologique ? Il est impossible de conclure avec certitude, la seconde hypothèse nous semble, cependant, plus logique.

A un autre point de vue, ce cas pose un problème du plus haut intérêt. Ce fait, qu'un épisode aigu fébrile ait suffi à faire régresser, au moins d'une façon partielle et transitoire, un état démentiel accentué, amène à envisager une indication thérapeutique nouvelle : la pyrétothérapie. Soit qu'on s'adresse à la malariathérapie, ou à une autre méthode, huile soufrée par exemple, on est en droit d'espérer quelques résultats de ce traitement. Rapprochant ces faits de l'application de la malariathérapie aux paralytiques généraux, des essais de pyrétothérapie actuellement en cours chez des déments précoces, peut-être pourrait-on être amené à envisager un traitement pyrétotherapique dans toutes les démences.

OBSERVATION VII

L'enfant B... Daniel, était âgé de 12 ans, lorsqu'il fut amené, pour la première fois, à la consultation de la Clinique Annexe de Neuro-Psychiatrie Infantile de la Faculté de Médecine.

Il s'agit d'un enfant dont le premier développement fut

normal jusqu'à l'âge de 5 ans. A ce moment, l'enfant présente une encéphalite épidémique, des crises convulsives. Progressivement s'installe un syndrome démentiel, caractérisé par un affaiblissement intellectuel, de plus en plus apparent avec les années, et des troubles du caractère nécessitant l'internement.

Les *antécédents héréditaires* de cet enfant sont très chargés. Il serait l'aîné de plusieurs enfants, s'ils n'étaient tous décédés.

Une sœur, Solange, mourut à l'âge de un mois, d'une « malformation d'estomac » ; sans doute s'agissait-il d'une sténose congénitale du pylore. Un autre enfant mort-né, à terme, pesant 4 kil. 500.

Deux jumelles mortes-nées à terme, pesant l'une 4 kg., l'autre 2 kil. 500. Pas de fausse couche de la mère.

Le père, en bonne santé apparente, est probablement un alcoolique.

La mère a perdu 4 frères et sœurs de tuberculose pulmonaire, aux environs de la vingtième année. Un de ses frères vivants, a une luxation congénitale de la hanche.

Les *antécédents personnels* de l'enfant sont les suivants : il est né à terme, après une grossesse normale. Poids à la naissance 4 kil. 500. L'enfant a crié de suite, il fut nourri à l'allaitement artificiel. Il eut sa première dent à 4 mois, dit ses premiers mots à 10 mois, fit ses premières phrases à 18 mois. Il commença à marcher à 14 mois, fut propre à 14 mois également. Il n'eut pas de convulsion dans la première enfance. Gastro-entérite banale à 14 mois, rougeole à deux ans sont les seules maladies qu'il ait présentées.

A l'âge de 5 ans, il présenta pour la première fois une grande crise convulsive, s'accompagnant de perte de connaissance, de révulsion des yeux, de perte d'urine. La crise dura quelques minutes. L'enfant présenta, dans les mois

qui suivirent, deux autres crises semblables. Il s'agit donc de crises comitiales indiscutables. L'apparition de ces crises épileptiques aurait coïncidé avec un arrêt du développement intellectuel.

Six mois après la première crise environ, l'enfant aurait dormi pendant 12 jours, en se réveillant il aurait d'abord présenté une amaurose transitoire, puis après avoir recouvré la vue, il n'aurait pas reconnu ses parents pendant plusieurs jours consécutifs. L'ensemble de ces troubles aurait duré cinq semaines environ. Une réaction de Bordet-Wassermann dans le sang fut négative.

Depuis cet âge, l'enfant ne s'est pas développé au point de vue intellectuel. Actuellement, à l'âge de 12 ans, son niveau mental, aux tests de Binet et Simon, est celui d'un enfant de 3 à 4 ans ; certainement plutôt inférieur à ce qu'il devait être avant la maladie. La famille dit, en effet, que l'enfant était intelligent, joueur, et très gai. En outre, il présente des troubles du caractère assez marqués : indifférence, méchanceté (mord, donne des coups de pied), grossièreté. Il ne se rend pas compte du danger.

A l'âge de 8 ans, il fit une fugue. Les crises comitiales se répètent encore actuellement, malgré un traitement par le Gardénal.

Il s'agit en somme d'un enfant, à lourde hérédité, épileptique, qui eut probablement une encéphalite épidémique. Son développement psycho-moteur fut normal jusqu'à l'âge de 5 ans. A ce moment il y eut arrêt des acquisitions et fixation de l'enfant à ce niveau, peut-être y eut-il une légère régression.

L'examen ne montre pas de signe neurologique, si ce n'est une légère trémulation fibrillaire de la langue, un réflexe contro-latéral marqué. La démarche est hésitante, raide, paratonique. La voute palatine est très ogivale, on

trouve un tubercule de Carabelli à droite. L'enfant salive beaucoup ; d'une façon générale sa présentation est assez maniérée.

M. le Docteur Heuyer nota à propos de cet enfant : « Arriération intellectuelle. Niveau mental 4 ans. Premier développement normal. Crises épileptiques, depuis l'âge de 5 ans, ayant coïncidé avec un arrêt du développement intellectuel. Aurait eu une encéphalite épidémique 6 mois après l'apparition de la première crise (ponction lombaire normale à cette époque). Aurait dormi 12 jours avec amaurose transitoire. Crises éventuellement nocturnes depuis deux ans. Craintivité, colères, fugue il y a 4 ans, indiscipline. Traitement par Acétylarsan et Sulfarsénol pendant un an environ. Pas de stigmates neurologiques (légère trémulation fibrillaire de la langue). L'enfant serait actuellement en progrès ? ? ? Placement à Perray-Vaucluse. »

Il est assez difficile de préciser l'étiologie de ce cas. Il est vraisemblable qu'elle est complexe et que les trois facteurs ont une part étiologique dans cette démence : terrain taré, épilepsie, encéphalite épidémique, sans qu'il soit possible de préciser plus avant.

Démence traumatique

Le problème de l'existence même de la démence traumatique reste discuté.

P. Masquin, dans sa thèse (*Les Syndromes confusionnels dans les grands traumatismes crâniens*. Paris 1931), a rapporté, chez l'adulte, des cas de confusion mentale accentuée et durable, survenus à la suite de traumatismes crâniens importants. Certains de ces cas, par la persistance des troubles psychiques, sont très voisins des syndromes d'affaiblissement psychique démentiel.

Il existe, probablement, chez l'enfant, des faits analogues. Nous rapportons une observation d'un enfant de 11 ans qui fut victime, il y a un an, d'un accident d'automobile. On craignit une fracture du crâne, mais son existence n'est pas suffisamment établie. Il est certain, cependant, qu'il y eut commotion cérébrale. La ponction lombaire, pratiquée à l'hôpital Trousseau, où l'enfant fut hospitalisé, ramena un liquide sanglant.

Depuis cet accident l'enfant présenta, principalement, des troubles du caractère, devenant insupportable et grossier, et un fléchissement scolaire très net.

Il est sans doute encore trop tôt pour porter un diagnostic ferme. Peut-être, si la régression intellectuelle continue de s'affirmer, sera-t-on amené à discuter le diagnostic de démence.

Quoi qu'il en soit, on ne saurait admettre cette étiologie, si souvent invoquée par les familles, qu'avec la plus grande réserve, et, par élimination seulement. C'est ici que le rôle du terrain semble capital et qu'on pourrait dire : ne fait pas une démence qui veut. Il est bien certain que, ce n'est que chez des sujets prédisposés, que l'éclosion d'une démence pourrait succéder à un traumatisme. L'hérédité psycho-pathologique familiale, la dégénérescence, le tempérament « névropathique » de l'enfant nous semblent les facteurs essentiels des cas de démence traumatique.

H. Claude, A. Borel et G. Robin ont rapporté un cas d'évolution démentielle post-traumatique (Soc. Clin. de Méd. Mentale 18 juin 1923) chez un adulte.

Benon et Lefèvre, dans leur article sur la démence traumatique (Rev. Neurol, 1919 p. 705) ont insisté sur la rareté de ces cas, la nécessité d'un traumatisme grave, pour les amener. Il y aurait un affaiblissement partiel avec souvent crises épileptiques ; les signes somatiques peuvent manquer. Ce sont le jugement et le raisonnement les facultés les plus atteintes.

OBSERVATION VIII

Nous allons rapporter le cas d'un jeune garçon, âgé, actuellement, de 12 ans, qui fut à peu près normal jusqu'à l'âge de 11 ans. A ce moment, il fut victime d'un accident d'automobile. Dans les mois qui suivirent, on remarqua une grande diminution de son rendement scolaire, des troubles du caractère, qui inquiétèrent la famille, qui conduisit l'enfant à la consultation de Neuro-Psychiatrie infantile.

L'enfant B... Jacques, a une sœur âgée de 8 ans, en bonne santé, bonne écolière. Pas d'autre enfant, ni de fausse couche de la mère.

Les parents sont bien portants, il n'y a rien à retenir de leurs antécédents si ce n'est qu'un frère de la mère est mort à l'âge de 8 ans de « convulsions ».

La mère nous dit qu'elle eut des vomissements incoercibles pendant la grossesse. L'enfant est né à terme, pesait 2 kgs 750 à la naissance. Il a crié tout de suite.

Son premier développement psycho-moteur fut normal: première dent à 7 mois, marche à 18 mois, premiers mots à 10-11 mois, premières phrases à 15 mois. Propreté à 18 mois.

L'enfant eut la scarlatine et la coqueluche. Il ne présenta jamais de convulsions.

La scolarité fut à peu près normale. Cependant, dès avant l'accident, on signale déjà que Jacques est un enfant très nerveux, très instable, se mettant facilement en colère.

C'est en avril 1933 qu'il fut renversé par une automobile. Il fut transporté à l'hôpital Tenon puis à Trousseau (service du Docteur Sorrel); une ponction lombaire fut faite, elle ramena un liquide sanglant, dans les trois tubes. Cependant, la radiographie du crâne étant négative, il ne semble

pas que le diagnostic de fracture du crâne fut posé. L'enfant reste 10 jours à l'hôpital, puis est ramené chez lui et soigné par le Docteur M... A ce moment, au dire de la mère, il aurait présenté pendant plusieurs jours de la céphalée, du délire, un écoulement d'oreilles, des vomissements, des épistaxis, le tout s'accompagnant de fièvre (?). Dans les mois qui suivent, son sommeil devient très agité; il rêve tout haut, grince des dents, a des terreurs nocturnes. Pendant la journée, il fait des grimaces continuelles, a des «-tics », se crache dans les mains et se les lave très fréquemment.

Il fut conduit à la Clinique Annexe de Neuro-Psychiatrie Infantile le 29 novembre 1933, soit 7 mois environ après l'accident. On se trouve en présence d'un enfant dont l'aspect est loin d'être inintelligent. Il semble timide, répond mal aux questions, ne regarde pas volontiers en face. Il est assez instable mais, dans l'ensemble, sa présentation n'éveille pas, *a priori*, l'idée de démence. Sa mère insiste cependant sur le changement, qui serait survenu depuis l'accident. Tout en reconnaissant qu'il fut toujours turbulent, « nerveux », elle affirme qu'il est, depuis quelques mois seulement, devenu grossier, méchant, violent (bat et griffe sa petite sœur). D'affectueux qu'il avait été, il est devenu assez indifférent. Cependant, pendant les quelques jours qu'il resta au Patronage de l'Enfance, en observation, il réclama fréquemment à rentrer chez lui, auprès de sa famille.

Au point de vue scolaire, il fut bon élève jusqu'à son accident, à 10 ans il était déjà dans la classe du certificat d'études. Depuis la rentrée d'octobre 1933, il ne fait plus rien, non seulement il n'apprend rien, mais il aurait régressé, enfin il est devenu répondeur, souvent insolent et très grossier avec le maître. Le directeur ne veut plus le garder à l'école. La mère nous apporta ses cahiers d'avant l'acci-

dent, et ceux qu'il écrit actuellement, la différence ne nous a pas semblé assez considérable pour pouvoir en tirer d'importantes conclusions.

D'autre part, son niveau mental à l'épreuve des tests de Binet et Simon est celui d'un enfant de 11 ans, alors qu'il n'est âgé que de 11 ans 1/2.

L'examen de l'enfant montre que les réflexes tendineux sont vifs; le réflexe cutané plantaire est en flexion. Les pupilles réagissent bien à la lumière. L'examen somatique n'apporte aucun signe à retenir. Seuls, une implantation dentaire défectueuse (incisives inférieures), et un thorax rachitique sont notés. L'examen oculaire, pratiqué par le Docteur Dubar, est en tous points normal, pas de lésion ophtalmoscopique du fond d'œil. Seule une paresse de la convergence est signalée.

L'enfant fut suivi pendant quelques mois et présenté au Docteur Heuyer, le 22 février 1934, qui formula ainsi son avis : « Troubles du caractère consécutifs à un traumatisme du crâne en avril 1933. Niveau mental normal. Aurait une régression scolaire qui n'est pas évidente d'après les cahiers qui ont été soumis. L'histoire de la fracture du crâne n'est pas certaine, d'après le dossier de l'hôpital Trousseau. Il serait utile de refaire une nouvelle ponction lombaire avec examen du liquide céphalo-rachidien : dosage de l'albumine, du sucre, cytologie, réaction de Bordet-Wassermann. »

La ponction lombaire fut faite quelques jours plus tard. Elle permit de retirer un liquide clair, contenant moins de 2 éléments à la cellule de Nageotte. Albumine 0,15. Sucre 0,98. Réaction de Bordet-Wassermann négative. L'examen du sang montra une réaction de Bordet-Wassermann (Calmette Massol) négative, réaction de Hecht négative. La glycémie fut de 1 g. 24 par litre. Un examen d'urine ne montra ni sucre, ni albumine.

Une radiographie du crâne, faite à l'hôpital des Enfants Malades, par le Docteur Bernard, ne permit pas de retrouver de trace de fracture du crâne, et ne montra aucune anomalie.

L'enfant fut revu le 21 mars 1934. La mère signale une aggravation des troubles du caractère, à l'école et dans la famille. Un traitement par le salicylate de soude et le gardénal est institué.

Le problème, posé par l'étude de ce cas, est fort intéressant.

Actuellement, ce sont surtout les troubles du caractère, qui dominent le tableau clinique. Mais si, par la suite, la régression s'affirme davantage, on sera amené à envisager le diagnostic de démence. Et, du fait, que les antécédents de l'enfant ne sont pas chargés, il y aurait alors lieu d'incriminer, pour une large part, le traumatisme comme facteur étiologique de cette démence.

Quoi qu'il en soit, les signes ne sont qu'à peine ébauchés, en ce moment, et seul l'avenir montrera s'il s'agit d'une démence ou de simples troubles du caractère avec diminution passagère du rendement scolaire.

Etats démentiels et tumeurs cérébrales

Au cours de l'évolution d'une tumeur cérébrale, il est fréquent de noter un certain nombre de troubles psychiques. Chez les enfants surtout, un certain nombre de phénomènes ont attiré l'attention. Sans insister sur les signes neurologiques des tumeurs cérébrales, au premier rang desquels il convient de placer la céphalée et les troubles oculaires, un examen attentif permet de retrouver, en effet, des troubles de la mémoire, des troubles de l'attention, des troubles du caractère.

Les troubles de la mémoire portent principalement sur la mémoire de fixation. L'enfant a du mal à suivre la classe, il n'apprend plus bien et perd rapidement des places. Il se souvient, par contre, assez bien de ce qu'il a appris antérieurement.

Les troubles de l'attention sont souvent signalés ; l'enfant devient inattentif, instable, dissipé. Enfin la famille signale souvent, qu'il « n'est plus le même ». Il devient grognon, coléreux et irritable. Il est devenu « nerveux », disent souvent les parents.

Ces troubles sont peu caractéristiques, ils sont d'ailleurs le plus souvent au second plan, ce n'est pas à

leur occasion que l'on amène l'enfant et c'est seulement un interrogatoire minutieux qui les mettra en évidence.

Tels sont les troubles de la période de début des tumeurs cérébrales de l'enfance.

Avec le développement de l'hypertension intracranienne, apparaissent d'autres phénomènes; avant tout, d'ordre confusionnel. Ces troubles varient, d'ailleurs, chez un même sujet, parallèlement aux poussées hypertensives.

Cependant, il arrive parfois que les troubles mentaux soient d'emblée plus profonds, plus fixes, plus durables et semblent résumer l'évolution de la maladie. « Il ne s'agit plus comme dans les simples syndromes d'hypertension intra-cranienne, de manifestations, plus ou moins épisodiques, passagères mais d'une atteinte marquée des fonctions mentales, atteignant plus profondément l'intelligence et le caractère et pouvant présenter une évolution plus ou moins prolongée. Ce sont des formes fréquentes notamment dans l'atteinte de certaines zones du cerveau, surtout des lobes frontaux et du corps calleux ». H. Baruk, que nous venons de citer, décrit dans sa thèse sur « Les troubles mentaux dans les tumeurs cérébrales », des états de confusion chronique et des formes démementielles, qu'il réunit dans un même chapitre parce qu'« il s'agit là de formes cliniques souvent très difficilement séparables, et présentant dans leur aspect clinique de nombreuses analogies. L'étude de ces for-

mes démentiels comporte, d'ailleurs, au préalable, quelque discussion. Il est classique, en effet, en France du moins, de réserver le terme de démence à des cas d'affaiblissement profond de toutes les fonctions psychiques, a, selon l'expression de Chaslin, « un appauvrissement intellectuel, émotionnel et sentimental définitif et irrémédiable ». On voit donc que le terme de démence comporte non seulement un sens clinique mais encore une signification pronostique. Toutefois, dans la pratique, il est parfois difficile de déterminer, d'emblée, l'évolution ultérieure de certains affaiblissements psychiques. D'autre part, il peut exister certaines altérations partielles, électives, portant principalement, par exemple, sur l'affectivité, et entraînant un état de déficience incomplet. Aussi certains auteurs envisagent-ils le terme de démence dans un sens plus large, et comprennent-ils sous cette dénomination tous les états d'affaiblissement plus ou moins profond des facultés mentales, s'accompagnant d'une évolution prolongée. C'est dans ce sens que nous décrirons les états démentiels des tumeurs cérébrales ; beaucoup de ces états sont, en effet, difficiles à séparer nettement des états confusionnels et il semble que l'on puisse observer toute une série de formes intermédiaires entre les manifestations aiguës de la confusion mentale, et des états de déficience intellectuelle plus profonds et plus durables.

D'autre part, il est extrêmement dangereux, en pareil cas de prononcer des pronostics d'incurabilité ;

même des formes, qui paraissent fixées dans leur évolution, sont parfois susceptibles de régression rapide, soit spontanément, soit à la suite du traitement. » Puis H. Baruk envisage, successivement, des formes simulant la paralysie générale, surtout s'il s'agit d'un sujet syphilitique ; des formes simulant la démence précoce, avec indifférence, catatonie, stéréotypie ; des formes simulant la psychose de Korsakoff et des états démentiels profonds ; des formes avec puérilisme, euphorie, état décrit sous le nom de « moria », mais il s'agit là de formes de l'adulte.

Chez l'enfant Baruk note que « les tumeurs cérébrales se présentent souvent sous l'aspect de manifestations comitiales, avec affaiblissement démentiel, D'ailleurs, on sait la particulière facilité avec laquelle les divers incidents cérébraux de l'enfance évoluent vers la démence. Nous citerons à ce sujet une intéressante observation de Haushalter et Hoche (Néoplasme cérébral congénital, épilepsie infantile avec troubles mentaux. Paris, Méd. n° 12. Déc. 1911) dans laquelle on constata précocement chez un enfant, des convulsions, de l'épilepsie, puis de l'agitation marquée nécessitant l'internement. Il s'agissait d'un gliome de l'hémisphère gauche.

Lorsque le début est précoce, l'affection peut simuler une encéphalopathie infantile. D'autrefois dans certains cas à développement insidieux, le tableau clinique peut simuler celui d'une débilité mentale simple ou d'une paralysie générale infantile. Il en fut ainsi

chez la malade d'Henri Damaye (Obs. d'un cas de débilité mentale avec impulsion et irritabilité : à l'autopsie sarcome angiolithique du lobe frontal gauche. Rev. de Psychiatrie oct. 1906, p. 418) âgée de 17 ans qui présentait depuis quelques années un affaiblissement intellectuel, des impulsions, de l'irritabilité. Ces symptômes avaient fait porter le diagnostic de débilité mentale. L'autopsie montra la présence d'un sarcome angiolithique de l'hémisphère gauche. Aussi faut-il, toujours en pareil cas, rechercher les signes d'hypertension intra-cranienne, et faire un examen de fond d'œil.

Dans bien des cas, les tumeurs cérébrales de l'enfance réalisent le tableau d'une hydrocéphalie à développement plus ou moins rapide et accompagnée d'arrêt du développement intellectuel, de cécité, et assez souvent de crises hypertensives avec crises convulsives, vomissements, etc. »

Cependant, ces cas nous semblent rares. Ayant eu la possibilité, grâce à l'amabilité de M. le Docteur Clovis Vincent, de pouvoir examiner avec Mlle Rapoport les observations de 600 enfants environ, atteints de tumeurs cérébrales, nous n'avons pas trouvé une seule observation typique de démence nettement caractérisée. Très souvent, en effet, on ne trouve aucun trouble psychique, et même certains de ces enfants furent particulièrement brillants ; le début, passé inaperçu, de l'évolution tumorale, ayant coïncidé avec un regain d'activité mentale très net,

vénérable phase d'hyperexcitation psychique. Dans d'autres cas, nombreux il est vrai, nous avons retrouvé quelques troubles de la mémoire, de l'attention et du caractère dont nous avons déjà parlé.

Enfin, ce n'est qu'à une période très avancée de l'évolution, que quelques enfants présenterent de la somnolence et des phénomènes confusionnels. Mais ce fut la uniquement le fait d'enfants, vus très tardivement à la période presque terminale de l'évolution d'une tumeur inopérable.

Vermeyleu pense aussi qu'« il n'existerait pas, au début, de véritable déficit global, la démence ne se produirait qu'à la période terminale ». Baruk a également, écrit dans sa thèse : « C'est l'attention spontanée qui est surtout atteinte ». « Les associations automatiques sont moins atteintes que les associations prédictives. Dans l'ensemble, ce sont donc surtout les fonctions automatiques et spontanées qui sont déficientes et la suppléance se fait, tant bien que mal, par l'activité des fonctions intellectuelles et volontaires. Il en résulte une nécessité de création constante, qui détermine un effort pénible et une fatigue rapide ».

C'est de ce fait que beaucoup de malades ont été jugés plus touchés qu'ils ne le sont en réalité.

En résumé, les démences vraies, au cours des tumeurs cérébrales de l'enfance, semblent exceptionnelles, et ce n'est qu'à une période très avancée de la maladie que, l'obnubilation et la confusion mentale aidant, on pourrait être amené à parler d'état démen-

tiel. Tel est l'avis de notre maître le Docteur Clovis Vincent, auquel nous tenons à exprimer toute notre gratitude et tous nos remerciements pour nous avoir fait part de son opinion et nous avoir permis d'étudier les observations de son service de l'hôpital de la Pitié.

Maladie de Schilder-Foix

La maladie de Schilder-Foix, ou sclérose cérébrale centro-lobaire, ou encore encéphalite péri-axiale diffuse, est caractérisée anatomiquement par une atteinte massive, exclusive, ou, tout au moins, relative du cortex et d'une fine bordure de fibres myéliniques sous corticales ; par la symétrie ou la tendance à la symétrie lésionnelle.

Cette maladie affecte deux types évolutifs : l'un subaigu, décrit par Schilder en 1912, mortel ; l'autre chronique, dont l'observation princeps fut rapportée par P. Marie et Ch. Foix en 1913.

Sans insister sur l'historique de la maladie, disons seulement, que des cas furent rapportés en France par Ch. Foix, Baruk, Bariéty, Julien Marie, Babonneix, Barré, Flatau, Claude et Lhermitte, par Heuyer, Mlle Vogt et Mme Roudinesco récemment ; en Belgique par Duthoit et L. van Bogaert. Des auteurs anglo-saxons mais, surtout, des auteurs allemands étudièrent la maladie.

Il semble, actuellement, qu'avec L. van Bogaert, on puisse étudier des *formes sporadiques* : avec un type infantile (Heubner, Krabbe, Hermel, Globus et

Strauss) ; un type juvénile (Schilder-Ceni, Neuburger, Siemerling et Creutzfeldt, Sollier et Greenfield, Brock, Carrol et Stevenson, etc.).

— des *formes familiales* (Krabbe, Spiller, Schilder, Haberfeldt) formes surtout infantiles et juvéniles.

— enfin des *formes hérédo familiales*.

Quelle que soit la valeur de cette classification, sans doute provisoire, il s'agit d'un syndrome neurologique important, auquel s'ajoutent des troubles psychiques réalisant une démence.

A) La *forme sub-aigüe* a un début, généralement, lent et peu caractéristique. Ce sont, souvent, les troubles psychiques, qui ouvrent la scène : l'enfant devient lent, endormi, apathique. Il manifeste une sorte de paresse intellectuelle, et, plusieurs fois, l'instituteur a été la première personne à soupçonner l'état pathologique du petit malade (Collier, Haberfeldt, Ceni). Bientôt se constitue le syndrome neurologique, dominé par les troubles de la vision.

En quelques mois, 3 à 4, la maladie est constituée, caractérisée par les troubles de la vue, cécité le plus souvent; les troubles moteurs, quadriplégie ou triplégie, prédominant d'un côté, avec raideurs extrêmes, faites de contractures permanentes sur lesquelles peuvent apparaître des accès paroxystiques. Cette raideur tétanique augmente progressivement, réalisant à une période avancée « l'attitude d'adoration » des auteurs anglais...

Enfin, par les troubles psychiques. Ils sont parmi

les plus notables, constituant le dernier terme de la triade symptomatique. Il s'agit, avant tout, d'un affaiblissement progressif des facultés intellectuelles : le malade est apathique, taciturne, indifférent, inactif ; il répond mal aux questions : l'idéation est très lente ; l'attention difficile à fixer ; il s'isole ainsi peu à peu du monde extérieur, et l'on assiste à l'instauration d'un syndrome démentiel qui se complètera progressivement.

L'évolution est de la plus haute gravité ; on peut parfois observer une période de régression, mais la reprise se fait rapidement fatale (Schilder, Redlich). Les troubles psychiques sont considérables. Les malades plongés dans une apathie profonde, présentent, parfois, des stéréotypies comme les déments précoces ; ils sifflent, crient, interpellent ou gémissent, rien sans raison. Ils aboutissent, plus ou moins rapidement, à un état de démence profonde, avec gâtisme et cachexie, et la mort survient, dans la déchéance complète, 12 à 18 mois après le début de l'affection.

B) La *forme chronique* de la sclérose centro-lobaire évolue en trois phases : une phase d'attaque, une phase de régression, une phase de séquelles. C'est, surtout, cette dernière qui nous importe. Après 18 mois environ, il ne faut plus compter sur la régression des symptômes. Il s'agit, alors, d'un infirme présentant un syndrome neuro-psychique immuable, traduction de la lésion cicatricielle cérébrale. L'importance

de ces séquelles est variable, elle est conditionnée par l'étendue et l'intensité des lésions et aussi par l'âge du sujet. On conçoit donc, que sa gravité sera d'autant plus grande, que l'enfant a été frappé plus jeune. Ainsi, dans une observation de Ch. Foix la maladie frappe un enfant de 4 ans. Le sujet se présentant, à l'âge de 14 ans, quadriplégique, aveugle, idiot et grand épileptique. (Cité dans un Mémoire de Jul. Marie dont nous nous sommes inspirés. La Sclérose cérébrale centro-lobaire ou Maladie de Schilder-Foix. Ann. de Méd. déc. 1928 et juil. 1929.)

En résumé, dans la riche symptomatologie de la maladie de Schilder-Foix, dominée par les troubles oculaires, les troubles moteurs, et, avant tout, la contracture, les troubles psychiques ont une place importante. Ils consistent en un affaiblissement intellectuel progressif, profond, réalisant un syndrome démentiel caractéristique.

Maladie de Marfan

Nous rapprocherons de la maladie de Schilder-Foix, la paraplégie spasmodique, avec troubles cérébraux d'origine hérédo-syphilitique ou maladie de Marfan.

Les troubles psychiques y sont la règle. Dans l'observation princeps de M. le Professeur Marfan, on trouvait des troubles de la mémoire et du caractère. De même, dans le cas de MM. Déjerine et Chiray. Dans une observation de M. Babonneix, la malade rit et pleure sans raison ; souvent, elle a l'air « tout chose », son jugement est puéril, elle est peu instruite, en somme, dit M. Babonneix, débilité mentale très nette. Il s'agit bien ici d'une idiotie acquise, car la maladie de Marfan est une manifestation assez tardive de la syphilis congénitale.

Une observation analogue a été rapportée par Noica et Graciun. (Arch. de Méd. des Enfants. Janv. 1934.) Il s'agit d'un garçon dont le développement psychomoteur fut normal jusqu'à l'âge de 7 ans. A ce moment, un affaiblissement intellectuel fut le premier signe qui attira l'attention : baisse de l'intelligence et perte de la mémoire furent les premiers symptômes.

Puis, tous les signes neurologiques apparurent. Par la suite, cet enfant, actuellement, âgé de 13 ans, ne fit aucun progrès, il a un niveau mental nettement inférieur à 7 ans. Sa motilité est redevenue du type infantile, comportant de nombreuses syncinésies. Ces cas rentrent donc bien dans le cadre de notre étude, on constate un affaiblissement intellectuel, ou, au moins, un arrêt du développement, répondant à la définition de la démence.

Formes d'étiologie imprécise

Nous avons passé en revue, jusqu'ici, des états démentiels que l'on pouvait rattacher à un type connu. Mais il faut bien reconnaître que, dans un grand nombre de cas, on assiste à l'installation progressive d'un état démentiel, sans qu'il soit possible de le rattacher à aucune cause apparente. Pas de maladie infectieuse, pas d'encéphalite ne viennent signer l'éclosion de la démence. Ces cas sont très fréquents parmi les démences infantiles, leur symptomatologie est, en quelque sorte, la plus pure réalisant la forme clinique « type » de la démence infantile. Son début est, presque toujours, progressif et lent, il se produit sans cause apparente.

Sans doute, s'agit-il souvent d'enfants débiles, tant physiquement que psychiquement depuis leur naissance. Puis, à un moment donné, un arrêt des acquisitions se produit, et, lentement, l'enfant perd ce qu'il avait péniblement acquis. Il faut, d'ailleurs, insister sur ce fait, que, dans la démence infantile, la régression porte autant sur la sphère physique, que sur le domaine mental. S'il s'agit d'un enfant jeune, la perte de la propreté se manifeste très rapidement; plus tard,

survient une régression du langage pouvant, souvent, se poursuivre jusqu'à la perte totale. Enfin, parfois, le domaine moteur est touché à son tour, l'enfant marche plus mal, il trébuche et tombe tout le temps ; au cours de la phase terminale de certains cas, il devient même grabataire.

C'est pour ces cas, dont l'étiologie nous est inconnue, qu'il convient peut-être d'envisager la notion de « *débilité évolutive* », d'une maladie d'essence congénitale n'apparaissant ou n'accentuant son évolution rétrograde qu'après plusieurs années de vie, comme le voudrait M. le Professeur R. Debré. Ces enfants ont pu paraître sensiblement normaux ou n'être que de simples débiles psycho-moteurs, jusqu'au moment où la régression s'amorce et amène progressivement un état de démence infantile.

OBSERVATION IX

L'enfant H... Robert, âgé de 11 ans, est amené, pour la première fois, à la consultation de Neuro-Psychiatrie Infantile, 370, rue de Vaugirard, le 3 août 1932.

Il s'agit d'un enfant hérédo-syphilitique certain, soigné à l'Institut Prophylactique, et adressé à M. le Docteur Heuyer par le Docteur A. Vernes. Cet enfant, à peu près normal jusqu'à l'âge de 6 ans, a présenté, depuis ce moment, à la suite d'une grande frayeur, dit la famille, un état de régression, qui s'est progressivement accentué.

Les antécédents familiaux de Robert H... sont les sui-

vants : une sœur de 14 ans, en traitement anti-syphilitique, B. W. positif dans le sang, 2 ponctions lombaires négatives. Une sœur de 2 ans 1/2, traitée également; pas de fausse couche. C'est à l'occasion de cette dernière grossesse, que la mère et les deux enfants ont été reconnus syphilitiques, réaction sérologique positive, et qu'un traitement par l'Acétylarsan et le Sulfarsénol a été institué.

La mère, 33 ans, est soignée pour syphilis depuis 2 ans 1/2. Une de ses sœurs est décédée à 34 ans, de tuberculose pulmonaire. Le père, 33 ans, est en bonne santé apparente. Rien d'autre à signaler dans les antécédents familiaux.

Robert H... est né à terme, après une grossesse normale, le 19 mai 1921. L'accouchement a été normal, l'enfant a crié de suite. Dès la naissance, son aspect était chétif. Allaitement maternel pendant 18 mois. Première dent à 7 mois. Marche à 18-19 mois. Premiers mots à 10 mois. Il n'a jamais très bien parlé. Propreté à 2 ans et quelques mois. Pas de convulsions dans l'enfance.

Jusqu'à l'âge de 6 ans, l'enfant a continué à se développer progressivement. Il était un simple retardé.

C'est à ce moment que se place l'accident qui, d'après les parents, aurait marqué le début de toute une série de troubles. L'enfant a été mordu à la figure par un chien. Il a eu, à ce moment, une très grande frayeur et il conserve depuis une véritable terreur des chiens. C'est depuis, qu'il a présenté quelques tics, une nervosité qui s'est accentuée, une difficulté pour s'exprimer, en même temps qu'il ne peut plus fixer son attention sur une idée suivie. Il n'a pas été vu par un médecin à cette période. C'est seulement à l'occasion de la découverte fortuite de la syphilis maternelle, deux ans et demi plus tard, que l'enfant bénéficia d'un traitement spécifique. A ce moment le jeune

H... Robert, âgé de 9 ans, avait un Bordet-Wassermann positif dans le sang, et les réactions sérologiques étaient, aussi, positives par la méthode de Vernes dans le liquide céphalo-rachidien.

Depuis ce moment il se serait très légèrement amélioré. Son sommeil est redevenu bon. Il est très capricieux, ronges ses ongles, se mord la main. Masturbation depuis un an.

Il a toujours été élevé par sa mère qui nous dit qu'il est actuellement affectueux, câlin, reconnaît sa maman et sa famille (?). Mais il est très instable, ne reste pas en place, ne s'habille pas seul. Il joue avec la terre, jouait avec le feu, allumait du papier, et le jetait dans la maison sans se rendre compte du danger. Il n'a jamais été à l'école, ne sait ni lire, ni écrire. Son retard scolaire est complet. C'est à ce moment, le 3 août 1932, que le Docteur Dublneau et M. le Docteur Heuyer, examinèrent cet enfant.

Ils formulèrent ainsi leur avis médical :

« Démence infantile chez un hérédo-syphilitique, (B.-W. positif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien à 9 ans). En traitement depuis deux ans, se serait amélioré. Actuellement, niveau mental difficile à préciser, l'enfant ne prononçant que quelques mots, par intermittence. Peut désigner certains objets (clef, sou). Reconnaîtrait l'entourage, mais cela paraît douteux. Propos sans suite, incompréhensibles. Instabilité et légère opposition à l'examen. Indifférence affective.

Début, d'après la mère, à 6 ans, avec gâtisme transitoire chez un enfant dont le développement avait été seulement retardé. A toujours été chétif. S'exprimant bien jusqu'à 6 ans. Régression progressive à cet âge avec accentuation de l'instabilité et accroissement de l'indifférence. Rôle discutable d'un trauma affectif (morsure de chien). Actuellement chétivité. Faciès vieillot. Réduction de la

taille (1 m. 12). Poids 19 kgs. Stigmates dentaires considérables. Voûte ogivale. Appendice xyphoïde normal. Pas de fossette coccygienne. Pas de tremblement lingual ni digital. Pupilles ? Réflexes tendineux normaux. Actuellement B.-W. négatif dans le liquide céphalo-rachidien, et sub-positif dans le sang à l'échelle de Vernes. »

La famille demandant un placement, M. le Docteur Heuyer rédigea le certificat suivant :

« Affaiblissement psychique, démence infantile. D'après la mère, développement normal jusqu'à 6 ans, puis régression intellectuelle. Fait des troubles de la parole. Expression réduite à des mots. Indifférence, désintérêt, instabilité, agitation, impulsivité. Hérédo-syphilis certaine (stigmates, histoire familiale). Vérification sérologique.

Retard du développement de la taille (1 m. 12). Rôle douteux d'un traumatisme émotif (morsure). Echec des traitements. Cet état nécessite le placement dans un asile spécial, consacré au traitement des maladies mentales. »

En résumé, il s'agit d'un cas de démence apparu à l'âge de 6 ans, chez un hérédo-syphilitique certain.

OBSERVATION X

L'enfant L... Gaston, né le 2 juin 1928, est amené à la consultation de Neuro-Psychiatrie Infantile, le 18 juillet 1932. Il s'agit d'un enfant, âgé de 4 ans, qui fut parfaitement normal et même précoce jusqu'à l'âge de 3 ans. A partir de ce moment, il subit une régression intellectuelle très marquée, il a perdu l'usage de la parole, ne semble plus comprendre ce qu'on lui dit.

Gaston est fils unique. Pas de fausse couche de la mère. Celle-ci est en bonne santé. Elle a eu quatre frères et

sœurs. Un frère est décédé à 8 ans de bronchite, une sœur à 30 ans de pleurésie. Le père de l'enfant est bien portant, rien à retenir dans ses antécédents.

L'enfant est né à terme, à Saïgon, après une grossesse normale. Il pesait 4 kgs 550 à la naissance. L'accouchement fut laborieux et nécessita l'application de forceps, il fut suivi d'une hémorragie abondante. L'enfant est né « étonné ». La première dent apparut à 6 mois, à 15 mois il avait 16 dents, et 20 dents à 26 mois. Il a prononcé ses premiers mots à 8 mois, fait ses premières phrases à un an et demi. Il a marché à 12 mois, et fut propre à un an.

Son développement psycho-moteur fut normal jusqu'à 3 ans. Dès 20 mois, il reconnaissait ses livres d'images, et s'exprimait bien. A 3 ans, il s'exprimait très bien et tenait de petites conversations. Son esprit était vif, son intelligence remarquable. Mais depuis sa naissance, il a toujours été un enfant très « nerveux ».

A l'âge de 3 ans il eut trois peurs successives (un tigre au jardin d'acclimatation d'Haïphong; un petit garçon qui avait mis un drap sur sa tête pour « faire le fantôme »; et un chien). Vers cette époque, sa mère avait remarqué qu'il devenait distrait, qu'il levait souvent les yeux au plafond. A ce moment on s'aperçut qu'il avait des vers, et il rendit 9 lombrics. C'est depuis cette époque, que l'on note une régression de la parole et de l'intelligence; il ne répondait plus aux questions, se frottait la tête contre les murs, contre le coussin de son lit et cherchait toujours à mettre sa tête pendante le plus bas possible. Depuis ce moment, il a perdu l'usage de la parole, ne comprend plus ce qu'on lui dit, reste longtemps les yeux levés, fixes, regardant le vide. Il n'aime plus la société, reste à l'écart des autres enfants. Il présente de temps en temps des crises de colère, pendant lesquelles il pleure, il crie, se roule par

terre, se frappe avec rage. Il est d'ailleurs très émotif et pleure pour un rien. Il fait souvent des gestes, toujours les mêmes, comme celui de porter ses mains à son menton ou à ses oreilles. Son sommeil est bon. Il fut traité par le Docteur G. Robin, qui prescrivit des injections de Luminal à 20 %, et présenté au Professeur Nobécourt.

Une radiographie du crâne, faite dans le service du Docteur Duhem, n'a rien montré d'anormal du côté de la selle turcique, ni aucune autre anomalie. Une ponction lombaire, faite à l'enfant, à l'Institut Prophylactique, n'a donné aucun renseignement intéressant. Albumine 0 g. 10. Leucocytose 1,5. Réaction de Vernes 0. Une prise de sang faite à la mère et à l'enfant à deux reprises, a montré une réaction de Bordet-Wassermann négative et une réaction de Hecht légèrement positive.

C'est dans ces conditions que l'enfant fut présenté au Docteur Heuyer par le Docteur Dublineau. L'avis médical rédigé après cette consultation porte : « Démence infantile. Enfant ne prononçant que des cris inarticulés, des hurlements. Monotonie. Réduction affective presque absolue. Agitation incessante. Turbulence.

Début des troubles, d'après la mère, il y a 8 mois, chez un enfant d'intelligence précoce, ayant parlé dès l'âge de un an correctement, et s'intéressant à des choses supérieures à son âge. Aurait présenté vers 3 ans de petites tendances imaginatives et mythomaniaques.

Inattention, turbulence et instabilité progressive, avec réduction du vocabulaire progressive également.

Pas de convulsions, pas d'épisode fébrile. Forceps à la naissance. Gros enfant, 4 kgs 550. Propreté précoce à un an. Terreurs nocturnes dans l'enfance. Tour de tête 51 cm. Naevus sacro-lombaire. Pas de fossette coccygienne ni d'axyphoïdie. Troubles vaso-moteurs à prédominance dorso-scapulaire.

Pas de signe neurologique. Radiographie du crâne négative. Ponction lombaire et prises de sang négatives.

Un traitement par le Sulfarsénol est institué et un nouvel examen du liquide céphalo-rachidien et du sang est refait.

La ponction lombaire pratiquée le 27 juillet (l'enfant a déjà reçu deux injections de Sulfarsénol), donne issue à un liquide clair. Albumine 0 gr. 15. Sucre 0 gr. 55. Moins de 2 éléments au m/mc. à la cellule de Nageotte. Le culot de centrifugation est peu visible. Un élément blanc dans 80 champs. Le Bordet-Wassermann est négatif. L'examen du sang a montré un taux d'hémoglobine de 70 %. 4.000 globules blancs. 4.600.000 globules rouges. La formule leucocytaire est la suivante : Polynucléaires neutrophiles 5,1 %. Polynucléaires éosinophiles, 8 %. Grands mononucléaires 28 %. Lymphocytes 11 %.

Le Bordet-Wassermann dans le sang est négatif, mais les réactions de Calmette-Massol et de Hecht sont positives.

Tous ces examens de laboratoire ont été pratiqués par le Docteur Grenier.

En résumé il s'agit d'un enfant, hérédosyphilitique probable, bien développé jusqu'à l'âge de 3 ans et qui, depuis ce moment, sans réaction fébrile, sans maladie apparente, a présenté une régression intellectuelle considérable, réalisant une démence infantile indiscutable.

L'étiologie de ce cas reste imprécise, peut-être faut-il incriminer un syndrome encéphalitique, de nature douteuse, survenu à l'âge de trois ans.

Démence infantile de Heller

Heller, de Vienne, a décrit une forme de démence débutant chez le jeune enfant, à la troisième ou la quatrième année. Heller l'appelle « Dementia Infantilis » et l'individualise nettement des autres états démentiels du jeune enfant.

Elle se caractérise par un développement normal de l'enfant jusqu'à 3 ou 4 ans. A ce moment, se place le début de la démence. La régression est tantôt rapide, tantôt plus lente.

Mais le faciès de l'enfant reste expressif et intelligent, tout au moins, l'aspect figé et hébété de l'idiot ne se retrouve pas.

L'émotivité persiste et l'enfant reste capable d'émotions assez vives.

Enfin un certain degré d'attention spontanée se retrouve en général.

Tous ces caractères permettraient de différencier la « Dementia Infantilis », d'abord de l'idiotie, mais aussi pour HELLER des autres démences infantiles.

Th. Heller, dans son livre « Grundniss der Heilpädagogik » (p. 47) (Leipzig), rapporte un cas qui commença par une psychose hallucinatoire. Le langage

devient progressivement de plus en plus difficile, puis l'enfant ne parle plus spontanément, répond mal aux questions. La régression s'accroît et s'affirme progressivement. Après 10 mois d'évolution, il est devenu un imbécile, il est malpropre, et tout à fait inéducable.

D'autres auteurs cités par Heller (Grundriss der Heilpädagogik) ont observé des cas analogues. Zappert (Organische Krankheiten der Nervensysteme) donne comme caractères de la Démence Infantile :

- son début à l'âge de 3 ou 4 ans ;
- l'existence de troubles de la parole soit au début, soit au cours de l'évolution ;
- l'agitation, l'anxiété et aussi des phénomènes hallucinatoires ;
- un état de démence progressive conduisant à l'idiotie.

Il est remarquable de noter :

- que le faciès reste intelligent ;
- le manque absolu de symptômes physiques ;
- la persistance d'un bon état général.

(Zappert. — Organische Krankheiten der Nervensysteme in « Handbuch der Kinderheilkunde von Pfaundler-Schlossmann).

Higier (Klinik der seltenen früh erworbenen Demenzformen-Zeitschrift für die ges. Neurologie und Psychiatrie, 880 Band, 1924) insiste sur les troubles de l'attention, peu marqués, du début de la maladie. Plus tard, stéréotypies pendant la marche, pendant

les jeux. Symptômes catatoniques. Rire impulsif, sans raison. Tendances à la brutalité, violences. L'enfant oublie ce qu'il a appris, il oublie aussi beaucoup de mots. Des lettres sont changées dans les mots qu'il écrit. On ne peut plus comprendre ce qu'il dit. Au début, bégaiement; plus tard, perte presque complète du langage, il ne reste que quelques mots. On n'a jamais vu d'amélioration.

Il semble bien que cette démence, décrite par Higier, n'est guère caractéristique, et qu'il n'y ait pas lieu de l'isoler, notamment des cas d'hébéphrénocatatonie décrits, chez l'enfant, par Sante de Sanctis, sous le nom de « *Dementia Precocissima* ».

Cependant, pour Heller, la « *Dementia Infantilis* » est bien une maladie particulière, que l'on peut différencier de la démence précocissime par le fait que les troubles de l'attention sont moins marqués, par la persistance des émotions et, d'un certain degré au moins, d'affectivité, qui sont conservés, même dans les états graves de la démence.

OBSERVATION XI

L'enfant S..., Anne-Marie, est actuellement âgée de cinq ans. Son premier développement fut parfaitement normal, elle était une enfant particulièrement intelligente. A l'âge de 3 ans il est probable qu'elle eut une encéphalite épidémique. Depuis ce moment, arrêt, puis, régression intellectuelle.

Les antécédents de cette enfant n'offrent aucun fait notable. Enfant unique de parents bien portants, pas de fausse couche de la mère.

Elle est née à terme, pesait 3 kgs 900 à la naissance, après un accouchement normal. Elle a crié de suite.

Elle eut sa première dent à 8 mois, a marché à 15 mois. Elle prononça ses premiers mots à l'âge de 8 mois; disait beaucoup de mots à un an et demi, et parlait bien à deux ans et demi. Elle fut propre à un an et demi. Elle n'a jamais eu de convulsions. Jusqu'à l'âge de 3 ans son développement physique fut très satisfaisant, elle pesait 15 kgs.

A l'âge de 3 ans, on remarqua qu'au lieu du sommeil agité, qui lui était habituel, elle dormait beaucoup : toutes les nuits, de 9 heures du soir à midi, et encore, fallait-il la réveiller. Cette période, sans aucune autre manifestation, dura, paraît-il, plusieurs mois. A ce moment, un médecin, consulté, diagnostiqua une encéphalite, de nature indéterminée.

Amenée à la Clinique Annexe de Neuro-Psychiatrie Infantile de la Faculté de Médecine, à l'âge de cinq ans, c'est-à-dire deux ans après le début, la mère nous dit que son enfant est redevenue sale aussitôt après le début des troubles, alors qu'auparavant elle était propre depuis l'âge de un an et demi. Elle ne parle plus guère, à peine, dit-elle quelques mots de temps en temps. Elle semble avoir une grande difficulté à parler, mais elle comprend un peu ce qu'on lui dit, elle entend bien. Pendant l'examen, elle chantonne tout le temps et semble très attachée à sa mère. Celle-ci nous dit, d'ailleurs, que sa fillette est très affectueuse.

Son niveau mental est très difficile à préciser, l'enfant ne répondant pas aux questions de tests. Il ne semble pas

devoir être supérieur à celui d'un enfant de un an et demi à deux ans.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sang de l'enfant, et aussi de son père et de sa mère.

Une ponction lombaire est pratiquée, elle ramène un liquide clair, sa tension est de 25-30 au manomètre de Claude, en position couchée. Le dosage de l'albumine montre un taux de 0 g. 20. L'examen cytologique montre entre 3 et 4 éléments par m/mc. à la cellule de Nageotte.

Les réactions de Bordet-Wassermann, Calmette-Massol et la réaction du benjoin colloïdal sont négatives dans le liquide céphalo-rachidien.

Un examen radiographique du crâne est pratiqué par le Docteur P. Duhem, qui signale une irrégularité très marquée de la selle turcique, qui est aplatie et allongée d'arrière en avant; les sinus frontaux sont très développés; on note une constitution un peu alvéolaire des os de la voûte du crâne, extrêmement marquée sur l'écaille du temporal. Rien à signaler par ailleurs.

L'enfant est présentée au Docteur G. Heuyer qui résume ainsi son examen :

« Encéphalopathie acquise de l'enfance. Démence infantile, type démence de Heller. Le développement fut normal jusqu'à 3 ans. Tous les examens sont négatifs.

Pronostic mauvais. Tenter un traitement spécifique d'épreuve et un traitement radiothérapique. »

Ce cas de démence infantile simple semble bien du même ordre que les cas décrits par Heller. Le début à l'âge de 3 ans, l'importance des troubles du langage, nous paraissent justifier le diagnostic de démence infantile simple, type démence de Heller. Il est probable que l'enfant présenta une encéphalite épidémique à l'âge de 3 ans, encéphalite dont on peut sans doute retenir le rôle étiologique dans l'apparition de la démence.

OBSERVATION XII

L'enfant A... David, est né prématuré, à 7 mois et demi, avec un frère jumeau.

David pesait 3 kgs 500 à la naissance, son frère jumeau 2 kgs 500. Celui-ci mourut à l'âge de deux mois et demi d'entérite (?). Pas d'autres enfants, pas de fausse-couche de la mère, qui se dit bien portante. La père est un tousseur habituel, il n'a jamais eu de fièvre, il n'a jamais été radiographié.

Le premier développement psycho-moteur du jeune David fut satisfaisant. Il eut sa première dent à 7 mois, commença à marcher à 12 mois. Il fut propre à l'âge de 18 mois. Il commença à parler vers 18 mois.

Actuellement on se trouve en présence d'un enfant de trois ans et demi. Il ne parle plus depuis l'âge de 25-26 mois. Depuis ce moment l'incontinence est réapparue.

Sa présentation est celle d'un idiot. Il ne parle pas, rit et pleure sans raison, se met en colère sans motif, tape du pied, griffe, touche à tout.

L'examen reste presque négatif. On trouve seulement des dents striées, petites et cariées. Une ectopie testiculaire droite, un urticaire chronique, une exostose fronto-pariétale congénitale. Aucun signe neurologique. Un examen des yeux fut normal. Une radiographie crânienne négative.

En résumé une idiotie acquise, survenue peu après l'âge de 2 ans, sans aucun phénomène aigu chez un enfant, seul survivant de deux jumeaux prématurés, nés à 7 mois et demi. L'enfant, revu par la suite, ne présenta aucune amélioration et fut interné.

La notion de terrain semble ici primordiale, sans que,

cependant, elle éclipse le fait qu'il s'agit d'un enfant à peu près normal, au point de vue psycho-moteur, jusqu'à l'âge de deux ans, et qui, à ce moment, présenta une régression nette, ce qui établit le diagnostic de démence. Ce cas semble, quoique survenant chez un enfant plus jeune, rentrer dans le cadre de la *Dementia Infantilis* de Heller.

La démence précoce infantile

La démence précoce a été l'objet d'un grand nombre d'études. Découverte par Morel, bien étudiée par Kraepelin, c'est Kahlbaum qui affirma, le premier, la possibilité de démence précoce chez l'enfant. Ce furent Bartschinger, en Suisse, et, surtout, Sante et Sanctis, en Italie, qui publièrent les premières observations les plus démonstratives.

« Kraepelin, dans les dernières éditions de son traité en 1913, en reconnut la réalité. Il a insisté sur le fait que les troubles, dits prémonitoires, de cette psychose n'en sont, souvent, autre chose que les premiers signes, et il a montré qu'elle pouvait s'installer par une série de poussées successives, dont la première remontait, parfois, à l'enfance. Il a créé aussi la notion de l'hébéphrénie greffée ». « Puis paraissent, en plus des observations isolées, les travaux d'ensemble de Vogt (1909), Raecke (1909), Aubry (1910), Pujol et Terrien (1914) ».

En 1911, Chaslin introduit la notion de discordance des facultés psychiques. En 1911, également, Bleuler avait, déjà, écrit cette phrase dans son livre devenu classique : « Si les renseignements, fournis par

l'anamnèse, sont sérieux, on peut constater que dans le vingtième, au moins, des cas de démence précoce, la maladie a débuté dans l'enfance et notamment au cours des premières années de l'existence ». Depuis la guerre ont paru les articles de Grunthal et de Voigt, élève de Kraepelin, enfin, l'article de l'auteur polonais Higier, qui étudie les différents états démentiels de l'enfance. »

Nous avons emprunté ces citations à un article de G. Halberstadt : « la démence précoce infantile » (Rev. de Neurol., sept. 1926).

La démence précoce infantile revet, le plus souvent, la forme démentielle, décrite par Morel, sous le nom d'hébéphrénie.

Il s'y ajoute, parfois, un syndrome catatonique avec stéréotypies, mais rarement des phénomènes hallucinatoires ou délirants. Par contre, l'indifférence affective, l'apathie, et aussi des phénomènes discordants sont au premier plan. Le diagnostic est toujours extrêmement difficile à poser, « les manifestations schizophréniques de l'enfant sont, souvent, prises pour de l'idiotie, de l'imbécillité, voire pour de la folie morale ». « On ne peut, souvent, affirmer qu'il s'agit de démence précoce ayant débuté dans l'enfance, que sur la base de l'anamnèse qui est, en général, infidèle. Si, au contraire, on a l'occasion d'examiner directement un enfant, chez lequel se pose ce diagnostic, on le perd, le plus souvent, de vue plus tard, et on ne peut contrôler son diagnostic. »

De plus, l'évolution rétrograde démentielle ne peut être confirmée que par une observation prolongée, et on ne saurait être trop prudent avant d'affirmer la démence. Decroly a longuement insisté sur la difficulté que présentent certains cas (Démence et idiotie. Journ. de Neurol. et de Psychiatrie. Bruxelles, 1929-30). Nous rapportons plus loin, au chapitre diagnostic, un cas qui fut considéré pendant plusieurs mois comme une démence et qui guérit parfaitement par la suite. Charpentier a proposé, au 1^{er} Congrès des Aliénistes Français, 1890, de définir la démence précoce un : « trouble mental chronique et incurable, survenant chez des sujets jeunes, normalement et régulièrement développés, n'ayant pas présenté de maladie grave autre que celle qui a accompagné ou précédé la démence. Cet état mental, comme toutes les démences, est caractérisé par l'affaiblissement ou l'anéantissement, général ou partiel, rapide ou lent, des facultés intellectuelles, des sentiments, des affections et, parfois aussi, des mouvements et de la sensibilité. L'incurabilité étant pour nous un signe caractéristique de la démence, nous éliminerons de notre cadre tous les cas relatifs à la curabilité de la démence ».

Comment apprécier le rôle de l'hérédité? Il est très diversement jugé. On peut affirmer que les tares héréditaires existent, dans le plus grand nombre des cas, mais pas dans tous. Hérédité, tantôt légère, tantôt lourde. Pujol et Terrien admettent que la démence précoce peut apparaître « sur un terrain exempt de tares

héréditaires ». Signalons un cas de Carezzano, où l'origine tuberculeuse semble très probable. Enfin, on sait tout l'intérêt de cette question, des rapports de la démence précoce et de la tuberculose, encore à l'étude aujourd'hui, et à laquelle M. le Professeur Claude et ses élèves ont consacré de nombreux travaux. On peut conclure que la démence précoce survient, souvent, chez des enfants parfaitement normaux, au moins en apparence, jusqu'au début des phénomènes démentiels; mais il est un grand nombre d'autres cas, où l'hérédité est manifestement chargée. Hérédité psychopathique avant tout, autres cas de démence précoce ou de manifestations psychopathiques diverses dans les antécédents familiaux; hérédo-syphilis, antécédents de tuberculose familiale et l'on sait toute la difficulté que présente l'appréciation du problème de l'hérédité tuberculeuse.

Mais, nous tenons à insister, encore une fois, sur le fait qu'il existe des cas de démence précoce, survenue chez des sujets non tarés, et dont le passé, jusqu'à l'éclosion de la maladie, a été tout à fait normal, parfois même brillant.

Ceci nous amène à envisager l'état mental de ces enfants, antérieurement au développement de la psychose. Et ici encore nous nous rapporterons au travail de M. Halberstadt : « Dans un certain nombre de cas, on ne trouve dans les antécédents rien de particulier. Mais il n'en est pas ainsi, en général, et il est utile de distinguer plusieurs groupes de faits. Il est bien en-

tendu, que de tels groupements n'ont qu'une valeur schématique, car, d'une part, il existe des formes de passage; et, d'autre part, il est parfois difficile de dire où finit la période prémonitoire et où commence la période de maladie confirmée. Kunkel, se basant, surtout, sur Kraepelin, décrit quatre types psychologiques chez les enfants futurs déments précoces, que l'on peut, sommairement, caractériser de la façon suivante :

I. — Enfants présentant, surtout, des phénomènes d'autisme.

II. — Enfants facilement irritables.

III. — Enfants avec instincts antisociaux.

IV. — Enfants caractérisés par un goût étrange de la pédanterie.

Ces quatre modalités n'épuisent, d'ailleurs, pas toutes les formes d'anomalies psychologiques dans les antécédents de ces sujets. C'est ainsi que Voigt insiste sur ce fait que certains enfants, signalés comme ayant été d'excellents écoliers, devraient ces qualités à une excessive docilité, à une aptitude peu commune à se livrer à un travail prescrit d'avance et quasi automatique. Par contre, Raecke et Haury signalent, dans les antécédents, la paresse morbide. Vogt dit que ces enfants paraissent, quelquefois, bizarres et sont punis à l'école. Certains sont des peureux et des anxieux (Grunthal). Il existe des cas, où l'on note une sorte de dissociation entre différents traits psychologiques de l'enfant. Le petit malade d'Aubry, par exemple, d'un

« développement précoce » le plus avancé de l'école, était en même temps « difficile, grincheux et brutal ». Nous dirons, en somme, que nos connaissances, sur l'état antérieur de ces enfants, ne peuvent être considérées comme complètes. Tout d'abord, il est difficile de dire si certaines particularités signalées ne sont pas déjà, comme le pense Kraepelin, les premiers symptômes de la maladie. Cette question restera, encore longtemps, presque insoluble. D'autre part, on ne peut distinguer avec certitude, à l'heure actuelle, certains enfants simplement « névropathes » ou « psychopathes », d'avec les futurs schizophrènes (Ritterhaus). Sous ces réserves, il est bon, malgré tout, de tenir compte de toutes ces particularités psychologiques, et aussi d'en rechercher de semblables chez les différents membres des familles, où on rencontre des enfants schizophréniques. On verra alors, que ce sont souvent des personnes, ayant des bizarreries, autistes et négativistes, s'isolant de la réalité (Voigt), sans qu'il s'agisse toujours de véritables aliénés.

Lorsque la schizophrénie apparaît chez des enfants atteints d'imbécillité, plus ou moins accusée, on a la forme, dite, d'hébéphrénie greffée. Kraepelin estime que cet état antérieur d'imbécillité n'est lui-même que le résultat d'une poussée antérieure de schizophrénie très précoce. Mais cette opinion n'est pas admise par tous. Partagée par Voigt et Villinger, elle est combattue par Weygandt et Plaskuda. Elle confirme, en tout cas, la possibilité d'un début extrêmement pré-

cocce de la schizophrénie. Cette question de l'âge de début de la démence précoce infantile n'est pas toujours facile à préciser, car on sait que cette affection se développe, le plus souvent, de façon lente et insidieuse.

Les cas de démence précoce survenant dans l'enfance proprement dite nous semblent très rares. Sur plusieurs milliers d'enfants, amenés à la Clinique de Neuro-Psychiatrie infantile, entre 1926 et 1934, ce n'est que dans deux cas seulement que ce diagnostic a été confirmé. On voit donc, que la démence précoce infantile est très loin d'être fréquente et qu'elle ne constitue qu'une part minime des cas de démence infantile.

Les cas sont plus fréquents de début, à la période immédiatement pré-pubérale. C'est, en effet, le plus souvent, vers l'âge de 12-13 ans que les premiers symptômes sont apparus, et, plus le sujet est âgé, plus la symptomatologie se rapproche de celle, bien connue, de la démence précoce des adolescents.

Les débuts de la démence précoce infantile sont très divers. Cependant, comme chez l'adulte, le début est, le plus souvent, insidieux et progressif. Ce sont des modifications du caractère et de l'activité, bien connues et maintes fois décrites. Mais, en raison du jeune âge du sujet, on peut constater quelques particularités.

L'enfant, jusque là normal, ou ne présentant qu'une certaine diminution intellectuelle, parfois, au contraire, supérieur à la moyenne, subit progressive-

ment comme un arrêt de développement. Il apprend plus mal à l'école, devient paresseux, indiscipliné, entêté, parfois impulsif. Certains enfants s'isolent de leurs petits camarades, d'autres, au contraire, s'agitent. Souvent, les instituteurs ne reconnaissent pas le caractère morbide de ces manifestations. Certains enfants font des fugues, d'autres se mettent à voler. Dans certains cas, on observe une dissociation; les qualités morales baissent tandis que, pendant un temps assez long, les qualités intellectuelles restent encore normales, ou à peu près. Il en résulte l'impression clinique d'une constitution psychopathique dégénérative avec perversions instinctives, comme dans un cas de Weichbrodt. Des phénomènes convulsifs, divers tremblements ont aussi été signalés. Dans certains cas, on pense à l'épilepsie, ou à l'hystérie.

Des cas, à début aigu, ont été également signalés. Dans certains cas de Grunthal, Muncha, la psychose éclate en même temps que paraissent les premières règles. Un malade de Raecke commence brusquement « à faire tout de travers » et à présenter de véritables « accès de cris ». Plusieurs malades de Grunthal sont entrés dans la psychose par des accès brusques d'agitation, l'un est devenu subitement anxieux. Ce dernier mode de début fut décrit par Pujol et Terrien, chez leur malade âgé de huit ans : « Il n'y a pas de période prodromique. Au mois de janvier 1909, cinq mois environ avant son entrée à l'asile, l'enfant éprouva une forte émotion. Il y a deux mois environ, il

s'écrie soudain : « Grand-père, je vais mourir », court affolé dans le jardin, montre le ciel à son grand-père, voit un ange qui descend pour venir le prendre. L'enfant est pâle, anxieux, pousse de grands soupirs. Le jour, il présente des alternatives de calme et d'agitation anxieuse; la nuit, il ne dort pas, ou dort mal, a des cauchemars, se réveille en sursaut. Il y eut pendant quelques jours un calme relatif; puis, peu à peu, l'anxiété réapparaît, et depuis trois semaines l'agitation anxieuse du début avec gémissements, soupirs et lamentations n'a pas cessé ». Ce début aigu nous semblerait exceptionnel, et c'est, le plus souvent, de façon lente et insidieuse que, petit à petit, apparaissent les premiers symptômes de la psychose.

La démence précoce infantile ne présente, dans l'ensemble, que peu de différence de la forme de l'adulte. On rencontre les symptômes habituels à cette affection. Les formes cliniques sont celles que l'on observe habituellement, surtout la forme catatonique, beaucoup plus rarement les formes paranoïdes (Voigt). En général, les délires et les hallucinations ne sont guère fréquentes, quoiqu'il y ait des exceptions. Vinchan, dans sa thèse, a rapporté plusieurs cas de démence précoce infantile avec, à un moment donné tout au moins, prédominance de phénomènes délirants. Dans le même ordre d'idées citons les publications de Mondio et de Weichbrodt.

Le peu de fréquence des hallucinations est souligné par Voigt qui rapprocha ce fait de ce qui a été cons-

taté dans la démence précoce des peuples primitifs, à Java, qui ne présentent que rarement des hallucinations. Signalons encore une forme dépressive (Voigt).

Il convient d'insister sur le fait que la schizophrénie infantile se manifeste bien souvent par des troubles du caractère et des altérations du sens moral. On prend pour des enfants vicieux ou paresseux des schizophréniques en pleine maladie. Ils commettent souvent des fugues et deviennent de véritables petits vagabonds (Raecke). Rappelons que cette forme est caractérisée, essentiellement, par la prédominance dans le tableau morbide des perversions instinctives, avec intégrité relative de l'intelligence. L'affaiblissement intellectuel, tout en étant définitif, reste léger par comparaison avec les autres formes de la démence précoce. C'est la forme héboïdophrénique (Halberstadt). Dans d'autres cas, il s'agit d'une « hébéphrénie greffée », le sujet ressemble, surtout, à un dégénéré, imbécile ou idiot, avec, cependant, quelques traits cliniques de la série schizophrénique, tels que : maniérisme, impulsivité, négativisme, stéréotypies, suggestibilité, périodes d'agitation parfois très violente et portant le cachet de l'agitation catatonique.

Le *diagnostic* de la démence précoce infantile pose les mêmes problèmes que celui de la schizophrénie de la puberté ou de l'âge adulte, mais ces problèmes se présentent, parfois, sous un aspect particulier.

Sans insister sur ces diagnostics bien connus, nous nous attacherons, plutôt, aux problèmes que pose la

démence précoce infantile. L'erreur, la plus fréquente et la plus difficile à éviter, est celle de prendre ces cas pour de l'idiotie ou de l'imbécillité. L'existence « d'hébéphrénies greffées » complique encore le diagnostic. Ce sont, souvent, les renseignements fournis par l'anamnèse qui permettront le diagnostic. Raecke publia l'observation d'un garçon de 12 ans, qui présenta une courte période de troubles schizophréniques extrêmement nets, mais qui « guérissent » au bout de quelques semaines. Or ce malade revint à l'asile quatre ans plus tard, se présentant, cette fois, sous l'aspect d'un imbécile avec périodes d'excitation. Raecke affirme que, dans ce cas, seul le fait d'avoir eu déjà le même malade, en traitement quatre ans auparavant pour des troubles tout différents, permit un diagnostic exact. Il est probable que, parmi les enfants arriérés, il existe un certain nombre de cas de cet ordre. Plusieurs auteurs (Raecke, Vogt) signalent la possibilité de confondre cette forme avec les états d'obnubilation et de stupeur, parfois réalisés par certaines tumeurs cérébrales. Le diagnostic avec l'épilepsie et l'hystérie devra être discuté, mais on sait la coexistence possible, et l'on sait que nombreux sont les cas de démence précoce, dans lesquels on observe des convulsions épileptiformes (Voigt, Costantini).

Le diagnostic le plus difficile est celui de la démence infantile simple. Mais ces cas débutent de bonne heure, et aboutissent à une démence profonde. Il n'est

pas certain d'ailleurs qu'ils relèvent tous du même processus.

Ce fut Sante de Sanctis qui les étudia le premier (1906 et 1909). Parmi ses observations, citons celle d'une fille de 3 ans, qui fut atteinte de stupeur catatonique, consécutive à un choc émotionnel ; celle d'un garçon de 5 ans, qui présenta des troubles du caractère, puis de l'intelligence, avec rire sans motif, périodes d'excitation, enfin stéréotypies, verbigération, symptômes cataleptiques. Sante de Sanctis proposa, alors, le terme de « démence précocissime » en faisant, toutefois, cette restriction, que l'identité avec la démence précoce classique ne paraît pas absolue dans tous les cas.

C'est en 1908, que Heller décrivit la « dementia infantilis » ; certains de ses malades devinrent des déments avec maniérisme et stéréotypies. Kraepelin et Voigt pensent que certains de ces malades sont des déments précoces, mais pas tous. Zappert, en 1921, et Higier, en 1924, étudient la question, et pensent que la maladie de Heller constitue bien une forme clinique particulière. L'élément démentiel définitif ressemble par certains symptômes à la démence précoce (phénomènes catatoniques, stéréotypies, impulsivité, etc.) mais s'en différencie par l'apparition précoce de troubles particuliers du langage.

Un dernier point reste à envisager : la différenciation avec ces formes psychopathiques spéciales, qui relèvent du tempérament schizoïde, dans lesquelles

prédominent les troubles du caractère qui, lorsqu'ils arrivent à un degré très accusé et qu'il s'y joint un affaiblissement intellectuel, donnent le tableau clinique de la schizophrénie. Ces formes ont été particulièrement étudiées par M. le Professeur Claude et ses élèves.

Le *pronostic* de la démence précoce infantile est toujours grave. Un élément de gravité particulière est le fait que la maladie frappe un cerveau en plein développement.

Il en résulte toujours, au moins, un arrêt de développement, amenant une débilité mentale acquise, juxtaposée en quelque sorte à la psychose proprement dite.

Par ailleurs, il ne faut pas oublier que les cas sont nombreux, où la maladie s'installe par poussées successives, et il ne faut pas conclure d'une amélioration passagère à la guérison définitive d'un processus morbide incurable. Une partie de ces malades, soi-disant guéris, récidivent plus tard et tombent dans une profonde démence. (Bleuler).

Dans d'autres cas un arrêt se produit dans l'évolution de la psychose, arrêt pouvant persister des années. Certains sujets, après une poussée schizophrénique dans l'enfance, restent bizarres, négativistes, autistes, maniérés. Mais il ne s'agit plus alors de démence infantile, et d'ailleurs, bien souvent, un réveil de la maladie se produit, la psychose reprend son évolution et aboutit finalement à la destruction classique de la personnalité.

Le *traitement* de la démence précoce infantile en est encore à la période expérimentale.

On sait les travaux en cours de M. le Professeur Claude et de ses élèves sur la pyrétothérapie, les sels d'or et leur association. L'avenir confirmera peut-être les quelques résultats encourageants obtenus jusqu'ici.

OBSERVATION XIII

Nous nous permettons de citer l'observation d'un cas de démence précocissime que nous avons eu l'occasion de voir à la Clinique Annexe de Neuro-Psychiatrie infantile. Ce malade fut présenté à la Société Médico-Psychologique, le 11 mai 1933, par MM. H. Claude, G. Heuyer et J. Lacan, et son observation publiée dans les *Annales Médico-Psychologiques* (juin 1933). Nous ne ferons que citer MM. H. Claude, G. Heuyer et J. Lacan :

« Nous apportons à la question controversée de la démence précocissime, la contribution d'un cas dont l'évolution et la présentation actuelles sont absolument typiques de la démence précoce, qui a débuté à huit ans et demi et évolue depuis deux ans.

Présentation actuelle. — G. Jacques, 10 ans 1/2, se présente dans un état démentiel dont les particularités sont caractéristiques.

Entre, indifférent à l'entourage. S'assied à l'ordre, et prend peu à peu une attitude plicaturée, la tête près des genoux, les coudes collés au corps, qu'il gardera pendant toute la présentation, jusqu'au moment où, sollicité, il quittera cette attitude, et prendra la porte avec la même indifférence.

Mutisme complet. Sourire étrange, inexpressif, figé, alternant avec une mimique anxieuse discordante, sur un visage d'une grande joliesse de traits.

Les mouvements spontanés sont hésitants, craintifs, inhibés aussitôt qu'ébauchés. Il tâte les objets comme au hasard, parfois les flaire; y revenant, ne paraît pas les reconnaître. Dans la marche s'interrompt, rebrousse chemin. Balancement constatable des membres supérieurs.

Mouvements commandés : obéit à quelques personnes pour des ordres simples; mais, inhibé fréquemment, présente typiquement le signe de la main de Kraepelin.

Les mouvements imprimés rencontrent de l'opposition. Elle cède parfois et l'on peut constater l'absence du signe de la roue dentée, mais une certaine hypertonie avec un très léger ressaut à la fin du mouvement d'extension de l'avant-bras sur le bras.

Depuis un mois, apparition de quelques signes catatoniques et particulièrement d'une nette conservation des attitudes.

L'échomimie existe depuis au moins six mois. Très facile à obtenir maintenant, elle permet de constater l'absence de dysmétrie, d'adiadococinésie, et même de troubles de l'équilibre statique (se tient sur un pied).

Légère hyperréflexivité tendineuse. Pas de signes de Babinski.

Pas de trouble de la convergence oculaire, ni de motilité, si ce n'est un léger strabisme externe qui se marque par intermittence et qu'on peut nous affirmer être congénital.

Incontinence permanente des urines et des matières.

Pas d'état saburral de la langue. Pas de sialorrhée.

Dans le sang, Bordet-Wassermann, Meinicke et Kahn négatifs.

Liquide céphalo-rachidien : hypertension : 48-27 (assis). Albumine : 0,12. Sucre : 0,65. Leucocytes : 2. Réaction du benjoin : 00000.02200.00000. Bordet-Wassermann négatif.

Bon état physique. Développement corporel moyen, plat, asthénique.

Implantation basse des cheveux.

Oreille irrégulière, asymétrique, décollée à gauche, avec tubercule Darwinien bilatéral et accolement des lobes.

Axyphoïdie. Développement génital normal.

Evidement pétro-mastoïdien à droite. Du même côté, cicatrice opératoire pré-sterno-cléido-mastoïdienne de 10 cm. environ.

Histoire de la maladie. — *Anamnèse* par la mère.

Né à terme, 4 kgr. 500, accouchement normal. Première dent : six mois. Marche : 17 mois. Premières paroles vers 18 mois. Petite phrase vers deux ans 1/2, trois ans. Propre à deux ans. Un frère bien portant a 6 ans. Pas de fausse-couche. Mère bizarre.

Broncho-pneumonie à trois ans. Rougeole suivie de mastoïdite à six ans. A la suite de celle-ci, période de fièvre élevée, inexplicquée d'abord (on pense à l'appendicite), qui se résout, dit la mère, par « l'opération de la jugulaire ».

Il apparaît, quand on interroge de près, que l'enfant n'avait jamais été très en avance dans ses classes. Mais, durant les mois qui ont précédé la maladie, « il s'était bien rattrapé », succès éphémère, sur lequel la mère insiste pour marquer son contraste avec la déchéance mentale qui a suivi.

L'invasion catastrophique des troubles est située par elle en février 1932, et précédée d'un épisode infectieux très limité, qualifié de grippe.

En réalité, des réactions étranges étaient apparues dès quelque six mois auparavant. La situation familiale était à

vrai dire troublée par la présence d'un tiers qui occasionnait de violentes scènes de jalousie de la part du père. L'enfant, âgé alors de huit ans $1/2$, en est affecté avec une intensité qui paraît au-dessus de son âge. En même temps, il montre des impulsions violentes d'une absurdité évidente (sans provocation, projette au loin divers objets appartenant à sa mère). Marque dans ses propos une désaffection tout à fait discordante pour ses grands-parents maternels qu'il aimait beaucoup jusqu'alors. Mais se montre brillant à l'école. Ce n'est qu'en février 1932 qu'il doit la quitter quand apparaît le cortège de troubles mentaux où son entourage reconnaît la maladie.

Point remarquable, ce début clinique est de nature délirante. Anxiété extrême. Insomnies. Etats oniriques : voit un œil derrière les rideaux; visions d'enfer proches de lui; entend des choses qui lui font peur, sur l'ogre : « Ce n'était pas sa mère qui lui en parlait, mais lui-même. »

Mais, surtout, idées hypocondriaques, avec conscience d'être gravement atteint : se regarde dans la glace, se trouve jaune, dit qu'il est atteint du même mal qu'un sien cousin, post-encéphalitique avéré, qui présente un spasme de torsion. D'autre part, thèmes d'interprétation typique; on le suit, on fait des réflexions sur lui dans la rue, l'épicier lui en veut, l'enfant a peur de rester seul dans une pièce.

Crises de violence, coups de poing à sa mère et à son frère, crises de larmes où il répète qu'il ne veut pas mourir. En même temps, imitation hystériforme de la contraction de son cousin.

Celui-ci présente des troubles moteurs post-encéphalitiques depuis deux ans, avec intégrité intellectuelle : il est en contact fréquent avec l'enfant qu'il aide à faire ses devoirs, et à qui il apprend le violon.

On note alors chez notre malade un amaigrissement bien-

tôt suivi d'une reprise de poids, quelques céphalées, ni vomissements, ni diplopie, ni somnolence, ni crises convulsives, ni fièvre, ni autre phénomène méningé. L'enfant disait qu'il avait « du sable dans les yeux », c'est tout ce qu'on trouve comme trouble de la vue.

On lui a fait alors une série de sulfarsénol qui entraîne une agitation extrême et qu'on interrompt.

En mai 1932, on consulte l'un de nous sur son cas et l'on comprend qu'il ne soit parlé alors que d'épisode confusionnel, d'accidents hystériformes. On note une agitation anxieuse, des plaintes, des lamentations, l'enfant s'accroche à sa mère, résiste, grimace, s'immobilise tête baissée, présente de fréquents mouvements de succion. Son état mental est pourtant tel qu'il permet l'examen aux tests de Binet et Simon, qui révèle un retard mental de deux ans.

Aucun signe neurologique, tachycardie. Admis quinze jours après à l'annexe de neuro-psychiatrie infantile et mis à l'isolement, il présente alors des tics incessants, particulièrement des mouvements de groin, un état hypomaniaque qui a décidé son admission. Il a fait plusieurs tentatives de fugue, et a été retrouvé une fois sur le quai d'une gare.

Il présentera dans le service des alternatives d'excitation avec anxiété extrême et cris, et de stupeur indifférente. Mis au gardénal, il dort bien. A des crises de gloutonnerie. Impulsions extrêmement brusques à la fuite (saute par une fenêtre du rez-de-chaussée), détériore et brise les objets.

Obéit aux ordres simples, présente un mutisme psychogène qui cède quand on le contrarie, répond le plus souvent par des grognements ou par des tics exécutés en guise de réponse et en regardant l'observateur. Mis en présence de sa mère, il dit : « C'est une dame », pourtant la reconnaît, malgré l'absence apparente de toute émotion. Dans le cabinet d'examen, inspecte inquiètement tous les recins et les placards.

Inattentif à sa toilette, gâteux. Le surveillant note : « des moments d'enjouement et de gaieté extraordinaire », et « des attitudes de frayeur et de souffrance ».

Une amélioration sensible permet de le rendre deux mois, lors des grandes vacances, à sa famille. Il s'y montre calme, mais inactif, décousu, partiellement désorienté, à demi muet, vagues occupations, joue pourtant correctement avec son chemin de fer d'enfant, ne s'intéresse en outre qu'aux évolutions des trains sur la voie proche, évolutions qu'il va guetter sur un pont qui la franchit, sans faire au reste aucune tentative inquiétante.

On le ramène en novembre à l'un de nous, qui devant son état nettement aggravé, porte le diagnostic de démence précocissime. Certaines modifications épisodiques apparaîtront dans son état, les tics disparaîtront, mais l'enfant s'enfoncera dans une attitude de plus en plus monotone de démence hébéphrénique. Après une courte période d'amai-grissement, il se stabilisera dans un engraissement relatif. Les traitements seront inactifs. Une fois, on constatera un tremblement spécial des doigts, « roulant des pilules ». Auscultation et radio du thorax négatives. A peu de choses près, il est fixé depuis six mois dans son état actuel.

Devant cet état et cette évolution, nous pensons pouvoir conclure :

1° au diagnostic de démence précocissime, avec le pronostice pessimum que comporte la stabilisation psychique et somatique de la maladie ;

2° quant à l'étiologie, nous ne pouvons trancher du rôle éventuel d'une encéphalite épidémique, pour laquelle les présomptions que nous fournit l'observation sont insuffisantes : contact certain avec un encéphalitique, épisode infectieux au début, mais caractère très réduit et très fugace des rares signes cliniques qui auraient une valeur de probabilité.

En l'absence de renseignements plus précis, nous ne pouvons nous prononcer sur l'existence possible d'une réaction méningée, au moment où l'enfant a fait très probablement une thrombo-phlébite du golfe de sa jugulaire.

3° Notons enfin l'existence antérieure d'un certain état de débilité mentale et la signification très probablement déjà pathologique des facultés brillantes reconnues chez l'enfant, évolution déjà notée dans des observations de démence précocissime, et particulièrement dans une de Jost, de Strasbourg.

OBSERVATION XIV

L'enfant Ch... Abel est actuellement âgé de 12 ans.

Cet enfant est amené à la consultation parce qu'il présente une arriération mentale considérable et des troubles du caractère importants.

L'étude des antécédents familiaux nous apprend qu'il a un frère, âgé de 10 ans, et 2 sœurs, de 4 et 2 ans, tous bien portants, la mère n'a pas fait de fausse-couche. Rien à signaler, si ce n'est des coliques hépatiques, du côté paternel.

La mère, âgée de 41 ans, a eu à l'âge de 32 ans, une pleurésie. Elle aurait présenté, vers 14 ans, des crises pithiatiques. Rien à signaler dans ses antécédents familiaux.

En étudiant les antécédents personnels d'Abel Ch., on apprend que la grossesse fut normale, l'enfant est né à terme après un accouchement normal. Il pesait 3 kg. environ à la naissance et a crié de suite.

Son premier développement fut normal. Première dent à 9 mois, marche à 11 mois. Premiers mots à 11 mois, premières phrases à 18 mois. Propreté à 18 mois.

A l'âge de 2 ans l'enfant eut la coqueluche et depuis cette époque des bronchites fréquentes. Il fut opéré à l'âge de 3 ans de végétations adénoïdes et on lui enleva les amygdales. Quelque temps après, il présenta une otite suppurée, qui aurait duré 3 semaines environ.

C'est depuis ce moment, que son développement se serait arrêté et qu'il « se serait mis à changer », d'après la mère. Tandis qu'étant plus jeune il s'amusait très bien avec ses jouets. à 2 ans et demi il lançait déjà bien les balles; après une otite, il se désintéressa de tout, se mit à pleurer fréquemment et sans raison apparente et à toujours répéter : « Je veux m'en aller chez nous ». La mère affirme qu'il a complètement changé.

Dans les années qui suivirent, il se plaignit souvent de céphalée. Il fut soigné à 7 ans par le bromure, puis le gardénal. Son sommeil était bon, parfois il « poussait des cris en dormant ». Il se mord le pouce, pas d'onychophagie, onanisme.

La mère nous dit qu'il est turbulent, instable, autoritaire. Il est brusque et donne volontiers des coups à ses frères et sœurs, plus jeunes que lui. Il se met fréquemment en colère, pleure et trépigne.

Le Docteur Fortineau, auquel l'enfant était adressé, note son instabilité, ses troubles du caractère (réactions agressives vis-à-vis des siens), son inattention, l'arrêt des acquisitions à l'âge de 3 ans. Son niveau mental est difficile à apprécier, 4 à 5 ans environ aux tests de Binet et Simon. Il sait à peine lire, l'écriture commandée est nulle (répète la première lettre), l'écriture copiée est très mauvaise mais répète les lettres du mot « papa ». Mis en observation au Patronage de l'enfance, l'examen fut complété.

Le Docteur J. Lacan étudia l'enfant et eut l'impression d'une discordance, du type de celle de la démence précoce. Le Docteur J. Lacan formula ainsi son avis :

« Démence infantile. Se présente comme un dément précoce, opposant, dans une attitude repliée, mâchonnant sans l'avaler une bouchée de pain qu'il ne déglutit qu'après des incitations verbales répétées.

Stéréotypies verbales, répète les mots « comme ça ». Modulations très marquées de la tonalité, maniérisme.

Echolalie, répète la question. Aux tests de Binet et Simon, il répète la dernière syllabe avant de parvenir et, seulement sur l'incitation d'un commandement énergique, à répéter toute la phrase.

Il parle de lui-même à la troisième personne, se parle de lui-même à la deuxième personne : « tu iras à La Roche-sur-Yon ».

Opposition partielle à l'examen physique; la résistance à la ponction lombaire ne cède qu'à l'emploi d'un demi-milligramme de scopolamine. Déficit fondamental massif. Age de base 5 ans environ.

L'étude de son comportement est intéressante. D'après son père, il saurait se garder du danger non seulement à l'extérieur, sur la route, mais au voisinage des machines de son père, charpentier. Il se servirait des instruments de charpentier, hache, ciseau, scie) sans jamais se blesser. Son activité non dirigée est absurde mais inoffensive.

Troubles du caractère : colères, manifestations d'attachement jaloux à sa mère. Masturbation intermittente. Pas de violence contre ses frères et sœurs, jamais d'incident important.

Premier développement absolument normal, parole à 11 mois, marche à 11 mois. Arrêt de la parole au stade actuel après une otite suppurée.

L'étude des réflexes tendineux montre une tendance à la diffusion aux membres supérieurs, aux membres inférieurs, réflexes normaux. Les réflexes cutanés sont normaux. »

L'examen du fond d'œil, pratiqué par le Docteur Dubar,

n'a pas montré de stase papillaire, le fond d'œil est très pigmenté.

La ponction lombaire a permis de retirer un liquide incolore, clair. La tension en position assise fut de 25-30 au maximum. L'examen cytologique montra moins de 2 éléments au m/mc. à la cellule de Nageotte. L'examen chimique montra des taux d'albumine de 0 gr. 20, sucre 0 gr. 92.

Les réactions de Bordet-Wassermann et du benjoin colloïdal furent négatives.

M. le Docteur Heuyer, à qui l'enfant fut présenté, fut du même avis.

Il s'agit donc, en résumé, d'un enfant, dont le premier développement psycho-moteur fut normal, et qui présenta à l'âge de 3 ans un arrêt des acquisitions, et depuis cette époque une régression, sur certains points tout au moins (propreté), survenu à la suite d'une otite suppurée (?). Son état mental actuel est celui d'un dément précoce.

CHAPITRE IV

Séméiologie générale et diagnostic

Nous venons de passer en revue les divers types de démence infantile.

Nous allons, maintenant, essayer à la lumière de ces faits de dégager de cette étude une symptomatologie générale de la démence infantile.

Etiologie

Nous étudierons, successivement, des *causes déterminantes* de démence infantile, puis des *causes prédisposantes*.

Parmi les *causes déterminantes*, nous retiendrons, en premier lieu, le rôle de la syphilis.

Tantôt syphilis acquise, comme dans une de nos observations (observation n° 2) de paralysie générale juvénile; tantôt, et, beaucoup plus souvent, chez l'enfant, hérédo-syphilis. Hérédo-syphilis pouvant amener parfois une paralysie générale infantile (observa-

tion n° 1). D'autres fois, il s'agit d'une démence simple, chez un hérédo-syphilitique (observation n° 9), et, là aussi, il semble bien que le facteur syphilis soit primordial dans l'apparition de la démence. Nous rappellerons, ici, la maladie de Marfan ou paraplégie spasmodique hérédo-syphilitique s'accompagnant d'affaiblissement intellectuel. D'où, l'intérêt majeur de toujours rechercher et les signes de syphilis acquise et les stigmates de l'hérédo-syphilis. Sans nous étendre sur ce point, nous rappellerons cependant, ici, maintenant, l'importance des stigmates dentaires pour la mise en œuvre d'un traitement spécifique actif.

Parmi les autres infections nous ne ferons que rappeler : la vaccine, la varicelle, la coqueluche, la rougeole, la scarlatine, la diphtérie, dont le rôle est, au moins, probable dans une de nos observations (observation n° IV), la typhoïde, peut-être la méningite cérébro-spinale.

Comme autre facteur de démence, nous avons vu le rôle des intoxications, de l'épilepsie, des tumeurs cérébrales, de la maladie de Schilder-Foix.

Enfin, il faut bien reconnaître, que dans nombre de cas, il est impossible de donner une étiologie précise de la démence. Il faut alors penser, encore, à l'hérédo-syphilis, et instituer, quand même, un traitement, sans en espérer plus qu'il ne peut donner.

Parmi les *causes prédisposantes* nous répéterons, une fois de plus, l'importance et la fréquence du « terrain syphilitique », se traduisant par de petits signes

de dégénérescence, un retard du premier développement.

Nous signalerons le rachitisme en général, et surtout le rachitisme grave de la première enfance, qui serait d'origine spécifique, pour Marfan. Enfin, nous ne saurions trop insister, parmi les facteurs prédisposant à la démence, sur l'importance de l'hérédité psychopathique. On sait la fréquence avec laquelle on retrouve des antécédents familiaux psychopathiques dans ces cas, et ici, comme dans toute la psychiatrie, le terrain mental taré est presque la règle.

Séméiologie

Le début de la démence est, en général, lent et progressif. Dans d'autres cas, plus rares, la démence s'établit rapidement.

Mais, le plus souvent, on observe d'abord un arrêt des acquisitions, puis un recul, une régression de l'intelligence et des connaissances.

L'enfant dément se présente, avant tout, comme un instable, il est difficile de fixer son attention, il n'écoute pas les questions qu'on lui pose, répond n'importe quoi, touche aux objets à portée de sa main, rit sans raison et pleure de même.

Si l'on essaye de fixer son attention en lui montrant des images ou un objet, une montre par exemple, il ne s'y arrête pas, ne reste pas en place, remue pen-

dant tout l'interrogatoire. On apprend, de ses parents, que son premier développement psycho-moteur a été normal; dans d'autres cas, assez fréquents, l'enfant, au contraire, a toujours été en retard, c'était déjà un arriéré.

L'examen complet de l'enfant dément comprend deux temps : un examen mental et un examen physique.

A. — *Examen mental.*

On étudiera, successivement, l'intelligence, l'affectivité, l'activité, le sens moral.

a) *L'affaiblissement intellectuel* est fondamental. Parfois visible, dès le premier abord, il n'est apparent d'autres fois qu'à un examen plus complet.

La méthode des tests, que nous avons constamment employée, sans être parfaite, donne des résultats satisfaisants et qui offrent le grand avantage d'une graduation précise et d'être toujours comparables à eux-mêmes.

Ce sont les tests de Binet-Simon que nous avons le plus communément employés. Les tests de L. Terman, plus précis, sont, surtout, intéressants lorsque le niveau mental est déjà assez élevé, au delà de 10 ans environ. Dans la plupart de nos cas, l'enfant était trop touché, au point de vue mental, pour que l'on puisse employer avec grand avantage l'échelle de Terman.

Dans la première enfance nous avons déjà dit les points de repère (parole, marche, dentition, propreté,

etc.) qui jalonnent les deux premières années. Dès l'âge de trois ans, on peut appliquer les tests de Binet et Simon. Th. Simon et Izard ont même réalisé une échelle de tests s'étendant des premiers mois à l'âge de deux ans.

Dans l'ensemble, la méthode des tests fait ressortir un déficit intellectuel fondamental portant avant tout sur la mémoire et sur l'attention. Les facultés de jugement et de raisonnement sont aussi très touchées, si l'enfant était suffisamment âgé au moment du début de la démence. Chez le jeune enfant, il est difficile d'apprécier le jugement et le raisonnement. En résumé, comme l'ont montré MM. Heuyer et Le Guillant, la méthode des tests est à retenir, elle montre ici, comme chez tous les déments, un déficit intellectuel certain.

b) *L'affectivité* est précocement touchée chez les enfants déments. Et cette indifférence ne manque pas de frapper l'entourage. Un de nos cas fut typique, à ce point de vue, la mère disant : « mon enfant ne m'aime plus ». Cette inaffectivité est souvent l'un des premiers signes à attirer l'attention, elle fait dire aux parents que leur enfant devient bizarre, et les amène à consulter. Il est certaines démences où l'atteinte affective est, tout à fait, prédominante, dans les démences précocissimes surtout ; mais elle existe toujours au moins à un faible degré. Cette indifférence, cette inaffection des jeunes enfants pour des parents, tout dé-

voués, donne une sensation pénible et souligne de façon évidente un trouble mental grave.

c) *L'activité* est très perturbée. Tantôt hyperactivité, instabilité extrême, tantôt, au contraire, apathie, mollesse.

Mais dans l'un comme dans l'autre cas, même lorsque l'enfant est perpétuellement en mouvement, il n'y a plus aucune activité intelligente. Dans les jeux, l'enfant ne respecte plus les règles et il finit bientôt par ne plus jouer. Un de nos cas, démence par intoxication oxycarbonée, était auparavant un enfant plein d'entrain et d'allant, il conduisait les rondes, il était, en quelque sorte, le meneur de ses petits camaades. Quand la démence s'installa, il cessa de s'intéresser aux jeux, refusa même de voir ses camarades; il casse tous ses jouets, ne s'intéresse plus à rien.

Lorsque l'enfant a atteint la période scolaire, cette perte de toute activité productive est encore plus apparente. Il devient le dernier de sa classe, ne sait plus ses leçons, ses cahiers et ses devoirs sont lamentables. En résumé, la perte de toute activité est la règle chez les enfants déments.

d) *Le sens moral* est également touché.

Chez le jeune enfant, la perte des notions de propriété est, avec la perte du langage, un des signes les plus précoces de régression. L'enfant, qui a été propre pendant un ou deux ans, et qui, de nouveau, recommence à se souiller régulièrement devra être soi-

gneusement examiné pour rechercher la régression dans les autres domaines.

Plus tard, au cours de la seconde enfance, nous avons vu toutes les perversions qui pouvaient se rencontrer chez l'enfant dément; perversions, troubles du caractères, causés avant tout par l'encéphalite épidémique; nous avons dit, aussi, que la démence vraie est exceptionnelle à la suite de l'encéphalite épidémique.

Mais il est fréquent de trouver des troubles du caractère chez l'enfant dément. Ils se manifestent, surtout, par l'irritabilité, l'instabilité, mais, aussi, la grossièreté. Dans un de nos cas (observation n° 8), la grossièreté est très marquée, elle a déjà entraîné le renvoi de plusieurs écoles; ; sa mère est très gênée de la façon dont son enfant lui répond en public. A nous même, l'enfant ne ménagea pas les injures et les termes orduriers.

Cette grossièreté nous semble assez fréquente dans la démence infantile.

e) En résumé, chez l'enfant, la démence est, le plus souvent, globale, réalisant le tableau des états démentiels simples; l'enfant devient, à la fois, indifférent et incapable d'une activité ordonnée, en même temps que son niveau mental s'affaisse. Ce sont ces cas, que Morel avait, autrefois, décrits, chez des sujets d'ailleurs plus âgés, sous le terme d' « idiotie acquise ». Ils sont, de beaucoup, les plus fréquents, parmi les démences infantiles.

La démence infantile possède, d'ailleurs, des caractères propres qui, s'ils ne suffisent pas à la différencier de la démence des adultes, lui donnent, cependant, une physionomie particulière.

Contrairement à la démence de l'adulte, tantôt globale, tantôt parcellaire ou lacunaire, la démence est, presque toujours, globale chez l'enfant, c'est une démence massive, souvent assez profonde.

Sa symptomatologie est pauvre, comparée à celle de la démence chez l'adulte : pas d'hallucination, rareté des épisodes délirants surajoutés, à l'exception d'un certain onirisme confusionnel. C'est une démence simple. Le développement intellectuel de l'enfant, ses connaissances, sont limités; un langage assez développé est, déjà, le fait d'une intelligence bien évoluée. Pour exprimer leurs sentiments, les enfants se servent d'un langage simple, il est donc logique que les troubles mentaux soient aussi représentés simplement. Kraepelin a rapproché ces faits, de ce que l'on sait de la démence des races primitives, chez lesquelles tout le tableau clinique se ramène à un état confusionnel avec affaiblissement mental, aboutissant rapidement à la démence. Chez l'enfant, il en est de même; c'est avec un minimum de « phénomènes para-démementiels » (Revault d'Allonnes) à type hallucinatoire ou délirant, que va évoluer la démence infantile.

B. — *L'examen physique.*

L'état général des déments infantiles est, souvent, satisfaisant; il y a même, fréquemment, un vif con-

traste entre l'aspect floride, la bonne santé évidente de ces sujets et leur déchéance mentale.

Cependant, si, en général l'état général, le poids, la taille, sont normaux, il est fréquent de trouver des malformations diverses, telles que des signes de rachitisme.

L'*examen neurologique* est en général pauvre. L'instalibilité motrice, la vivacité des réflexes, sont souvent les seuls signes. Cependant, parfois, on retrouve des signes d'hémiplégie cérébrale infantile ou de diverses affections neurologiques associées. Nous avons vu, en effet, en étudiant des formes cliniques de démence infantile, que certaines démences accompagnent des syndromes neurologiques graves : tumeurs cérébrales, maladie de Schilder-Foix, maladie de Marfan. Mais aussi, la démence est, souvent, associée à divers syndromes neurologiques à la suite des encéphalites aiguës de l'enfance, de l'encéphalite épidémique, dont on s'attachera, tout particulièrement, à rechercher les petits signes : tremblement fibrillaire de la langue, tremblement labial, palpébral, digital, nystagmus, qui aiderait à poser des indications thérapeutiques : salicylate de soude, vaccins. De même, nous avons étudié les signes neurologiques de la paralysie générale infantile et vu tout l'intérêt thérapeutique qu'il y avait à préciser son diagnostic.

L'*examen viscéral* reste, le plus souvent, négatif. Parfois, une grosse rate viendra confirmer un diagnostic d'hérédo-syphilis.

Mais, en général, ou on ne trouve aucun signe physique, ou on note quelques petits signes de dégénérescence : écartement des incisives supérieures ou signe de Gaucher, tubercule de Carabelli, axyphoïdie, fossette coccygienne, etc.

Mais, on s'efforcera, surtout, de mettre en évidence l'hérédo-syphilis, dont on recherchera les signes dentaires, oculaires, auditifs; on sait la rareté de la triade d'Hutchinson, la splénomégalie. On cherchera une voute palatine ogivale, un front olympien, etc...

L'évolution

des démences infantiles est en général chronique. La démence va s'accroissant progressivement. Puis, le plus souvent, son évolution s'arrête, la démence se fixe. Tel est le cas des démences infantiles simples. Elles sont compatibles avec une longue survie. Cependant, ces malades n'atteignent que rarement un âge avancé; leur vie est souvent abrégée, ils meurent emportés par une infection intercurrente.

Néanmoins, on sait la prédisposition des déments précoces à la tuberculose. La paralysie générale infantile aboutit à la mort, dans les dix premières années le plus souvent, quelques cas exceptionnels ont présenté une survie plus longue.

Enfin, la mort est possible au cours d'état de mal

épileptique, souvent à craindre, chez les sujets atteints de démence épileptique.

Le pronostic

de la démence infantile est donc sombre.

Malgré quelques améliorations thérapeutiques, on doit considérer un état de démence véritable comme de la plus haute gravité. En raison de cette évolution sévère, il y a lieu de tenter tous les traitements, sans en attendre souvent plus qu'ils ne peuvent donner.

Diagnostic

Le diagnostic de la démence infantile se fera, avant tout, avec les oligophrénies. Et, sans doute, n'y a-t-il que peu de différence entre les démences infantiles simples et les arriérations mentales congénitales : idiotie, imbécillité et, à un moindre titre, débilité mentale. C'est, avant tout, la date d'apparition de l'état pathologique qui les différencie ; c'est, aussi, le sentiment d'un changement, le fait que l'enfant « n'a pas toujours été comme ça », ainsi que le disent les parents.

L'arriéré mental, à quelque degré que ce soit, a toujours été sensiblement ce qu'il est, il a pu, cependant, faire de lents progrès, alors que le dément était

normal ou seulement débile, avant le début de la maladie. C'est cette notion, qui est la base du diagnostic entre la démence et les oligophrénies. Il est, d'ailleurs, souvent, difficile d'apprécier cette régression. Dans certains cas, rares il est vrai chez l'enfant, des bouffées délirantes surajoutées au vrai fond de démence, peuvent faire croire celle-ci beaucoup plus profonde qu'elle n'est en réalité.

D'autre fois, au contraire, un certain automatisme, une conservation des actes les plus usuels, les plus fréquents, une intégrité, plus ou moins réelle, de certaines fonctions psychiques, peuvent faire illusion, alors qu'il existe bien un fond démentiel, sous cet aspect superficiel trompeur.

Pour apprécier un recul, un déficit acquis, il faut un point de départ, antérieur à la maladie, un moment où l'on ait pu apprécier, d'une façon suffisamment sûre, le niveau mental. L'anamnèse du développement général du jeune enfant est d'un grand secours pour juger, ultérieurement, si l'on est en présence d'un dément, ou d'un enfant dont, dès le premier développement psycho-moteur, l'arriération était évidente. Encore convient-il de faire ici une restriction : un enfant déjà arriéré peut, dans la suite, présenter un affaiblissement intellectuel net et perdre les notions qu'il avait péniblement acquises.

Nous considérons ces cas comme des démences. L'affaiblissement psychique sera d'autant plus évident, que le début de la démence aura été plus pré-

cocce. Ce sont ces cas, que Targowla étudia particulièrement et qu'il décrivit sous le nom de débilité mentale évolutive. Un arriéré présente, à un âge variable, un arrêt des acquisitions, puis il régresse et l'état démentiel s'affirme.

A côté des oligophrénies, on peut encore confondre les démences infantiles avec les faux états démentiels de l'enfant : la bradypsychie des épileptiques, la bradyphrénie des encéphalitiques, les états de torpeur et d'obnubilation que l'on rencontre à une période d'évolution avancée des tumeurs cérébrales pourraient être pris à tort pour des états démentiels.

Certaines rêveries délirantes de l'enfant, posent, du fait même de leur rareté, des problèmes difficiles. Telle l'observation de l'enfant T..., publiée par MM. G. Heuyer et J. Dublineau et Mme Morgenstern (Ann. Méd. Psychol., févr. 1932).

OBSERVATION XV

Le 26 décembre 1931, Mme T... amène à notre consultation son fils Sylvain, âgé de 10 ans. La mère est très inquiète de l'état mental de son enfant, dont les bizarreries, l'instabilité, les impatiences, la totale inaffectivité, les préoccupations macabres, s'accompagnent d'anxiété et font redouter des velléités de suicide.

La mère, dont l'état psychique est apparemment normal, a perdu un frère en bas-âge et a fait une fausse-couche de 2 mois il y a 4 ans.

Plus chargés sont les antécédents du père : lithographe, fils d'alcoolique, il est seul survivant de 5 enfants (2 frères morts en bas âge, une sœur dystrophique morte de suites de couches, un quatrième frère, très imaginaire, bizarre, a été condamné à la relégation après une vie mouvementée et plusieurs condamnations. Il est actuellement disparu). Une réaction de Wassermann pratiquée chez le père, il y a quelques années, a été faiblement positive.

Sylvain a un frère cadet de 19 mois, bien portant.

Né à terme, il a eu sa première dent à 7 mois, a marché à 16 mois, dit ses premiers mots à 8 mois, ses premières phrases à 15 mois, il fut propre à 20 mois.

Il eut la coqueluche à 5 ans, la rougeole à 7 ans. A 3 et 7 ans, on lui enleva des végétations. Il n'a jamais eu de convulsions, jamais aucun signe d'encéphalite, en particulier, aucun signe oculaire.

Envoyé à l'école, il y a 4 ans 1/2, il y fut remarqué par la précocité de ses facultés. Très affectueux, paraissant doué pour la musique, il faisait la joie de ses parents. A 8 ans, en quelques mois, la situation se transforma : perte de la première place en classe, régression progressive, mauvaise conduite à l'école (bavardage, turbulence). Tels furent les premiers signes.

Puis se manifestèrent :

1° un arrêt du développement psychique, bientôt suivi de retour en arrière pour certaines matières scolaires, une réduction de la curiosité pédagogique, contrastant avec une orientation nouvelle de l'activité psychique;

2° une réduction progressive de l'affectivité, allant jusqu'à l'affirmation péremptoire d'une inaffectivité totale à l'égard de sa mère, avec esprit d'opposition systématique, élans affectifs paradoxaux par intervalles, égale insensibilité aux punitions et aux récompenses, jalousie à l'égard du petit frère né entre temps;

3° des troubles du comportement : une instabilité psychomotrice, un besoin constant de se lever et de s'asseoir, de l'inattention, des flâneries dans les rues, à la limite du vagabondage;

4° de petites perversions : falsification du carnet de notes pour obtention des récompenses pécuniaires promises, petits vols répétés à l'école, chez lui et dans la rue (menus objets, argent);

5° enfin, et surtout, des éléments imaginatifs à type de rêverie morbide, cherchant ses thèmes dans une symbolisation des êtres et des choses, dans des introspections compliquées, des cogitations bizarres, des propos désabusés et indifférents sur la vie et la mort.

Dès sa première enfance s'était révélée une certaine tendance à la poétisation et au symbolisme. L'enfant ne désignait les personnes de son entourage que sous des noms de fleurs ou d'animaux divers. Il changeait le nom des objets familiers. De plus en plus, il parut se complaire à ce jeu, cherchant finalement, pour appeler son petit frère, des vocables complexes et bizarres dans lesquels la psychanalyse peut trouver matière à interprétations et commentaires : « Petit morceau bien sec, birboumlette assagie, berlounette la vaca, clibirloum, sterlobom, tartabadoum, hygiénic, vieux matéchiquéssi, etc... »

Actuellement, se construisent de véritables petits romans. Tantôt, il est général. Il est arrivé une fois effrayé, près de sa mère, disant qu'il allait y avoir la guerre. Il s'est mis en colère en la voyant sourire. Tantôt, et le plus souvent, il se dit grand patron d'une carrière avec des ouvriers, des machines. Les objets les plus humbles (boîtes à sardines) lui servent à symboliser ses fictions. Il s'occupe avec les ouvriers de sa carrière imaginaire. Il fait preuve d'inventivité d'esprit, de recherche, contrastant avec le désintérêt manifesté pour l'existence.

Il est difficile de savoir si le roman prend son origine dans le rêve nocturne. L'attitude est constamment ambivalente et contradictoire, faite de confirmations et de reprises immédiates. L'adhésion aux thèmes paraît n'être que de surface, même extemporanée, détruite aussitôt par une phrase désabusée ou un démenti moqueur. Néanmoins, persistent réellement de vastes projets s'extériorisant en présence de camarades qu'il recherche volontiers parmi les enfants plus âgés que lui. Par moment, l'enfant prend des attitudes interrogatives inquiétantes. Un jour, il demande à sa mère ce qui arriverait s'il enfonçait une épingle dans le cerveau de son frère : « La pire des choses que le Bon Dieu fait, c'est la vie! », soupire-t-il, ajoutant que « s'il voulait, il pourrait bien se tuer, qu'il sait bien comment il faut s'y prendre » et : « Souffre-t-on beaucoup quand on se jette sous un train ? » Récemment, la mère le surprit debout sur la fenêtre au second étage tenant son jeune frère dans les bras.

Tous ces troubles sont allés en s'amplifiant depuis le début de 1931. Vers Pâques de la même année, l'enfant paraît avoir présenté, pendant quelques jours, deux petits accès d'excitation. Le premier, avec agitation psychomotrice désordonnée et cris, le deuxième, avec un état confusional transitoire, incohérence des propos, tous phénomènes qui disparaissent sans laisser de trace et dont lui-même prétend actuellement ne pas se souvenir.

Retiré de l'école à cette date, l'enfant resta à la maison, s'abandonnant désormais à son état de rêverie et d'opposition. Un traitement spécifique (sulfarsénol et bismuth), prolongé plusieurs mois à l'hôpital St-Joseph, fut sans action. Une ponction lombaire, pratiquée en avril 1931, avait donné un résultat négatif, la réaction de Wassermann dans le sang un résultat douteux.

C'est dans ces conditions que nous avons eu l'occasion d'examiner l'enfant et de l'observer dans notre service.

A l'entrée, deux faits sont manifestes : d'une part, le niveau mental est supérieur à celui d'un sujet de son âge, avec réussite de plusieurs tests de 12 et 15 ans dans l'échelle de Binet-Simon.

D'autre part, la présentation de l'enfant se caractérise par de l'aisance, un langage maniéré, recherché, non dénué d'élégance. Utilisant volontiers les mots abstraits, Sylvain nous parle de ses préoccupations et de ses inquiétudes : « Je ne sais pas ce qui se passe, je ne peux pas définir, je suis partagé entre l'inquiétude, l'invention et la recherche du bonheur. » Il ne peut rien préciser, tout lui est égal. Il ne sait qu'une chose, c'est qu'il est « maboul », qu'il est « atteint de maboulisme aigu ». « Qu'importe la vie dans ces conditions ? » Il est fuyant, insaisissable, évite les réponses par une attitude interrogative.

Contrastant avec cette recherche tourmentée, on constate chez cet enfant un pragmatique restreint, une bizarrerie des occupations : confection d'un alphabet secret avec méditation sur la constitution et le groupement des lettres, elles-mêmes compliquées dans leur dessin, élaboration de plans dans lesquels l'enfant se complaît, s'amusant à en préparer deux, un vrai et un faux, pour donner le faux le cas échéant et trouver du plaisir dans cette substitution.

Le surveillant du centre d'observation note chez lui : « Une imagination désordonnée et portant sur les sujets les plus extravagants et les plus puérils, est toujours exagérément en éveil, qu'il travaille, qu'il joue, qu'il mange, il est continuellement absent, aucune suite dans les idées. Si on le laisse aller à raconter ce qui lui passe par la tête, il imagine avec exubérance les choses les plus fantastiques et au-dessus de ce qui peut sortir du cerveau d'un enfant de son âge..., légère tendance à la désobéissance et à la malice. Le travail et les aptitudes scolaires sont médiocres, l'enfant semble avoir perdu sur ce point. »

Au cours de nombreuses conversations que nous avons eues avec lui, Sylvain a modifié légèrement sa présentation. Ce n'est plus l'enfant inquiet du début, mais surtout un instable, fantasque, bizarre, moins impulsif, se plaisant par intervalles seulement au récit de son roman. Surtout, on note chez lui un désintérêt profond, une incurie. S'il garde et exprime toujours l'impression d'être anormal, il n'en tire aucune conclusion, ne s'affecte pas de la prolongation de son séjour loin de sa famille. A l'égard de cette dernière, il fait montre de moins d'hostilité que d'indifférence. L'inaffectivité pour la mère, hautement affichée lors de son entrée et non influencée alors par la vue du chagrin causé par son attitude, a fait place à quelques démonstrations dans l'ensemble platoniques. Au total, on note chez lui un désintérêt certain. Des conversations psychanalytiques auxquelles il a été soumis par Mme le Docteur Morgenstern, il semble qu'on doive retirer la coïncidence de l'apparition des troubles avec la naissance du frère cadet. Le comportement de l'enfant paraît indiquer une jalousie partiellement inconsciente à l'égard de ce dernier. Mais surtout, dans l'étude psychanalytique, ce qu'il nous paraît intéressant de noter, c'est que conformément à la méthode employée par Mme Morgenstern, l'enfant s'est beaucoup servi du dessin pour exprimer ses préoccupations. Or, il y a dans ces dessins la même richesse imaginative que dans ses propos. Il aime particulièrement faire les plans de « sa carrière », les dessins des outils, des machines qui servent aux ouvriers à extraire le sable et les pierres, etc... Il a fait un grand nombre de dessins qu'il a ensuite interprétés et dont quelques-uns sont par eux-mêmes suffisamment descriptifs pour se passer de commentaires.

L'examen somatique montre un développement général satisfaisant. Il n'y a pas de troubles neurologiques, les dents

sont anormalement écartées et régulières. Du visage, qui ne manque pas de grâce, se dégage, peut-être par suite d'un certain degré d'exophtalmie, une impression de *bizarrie* et d'étrangeté. La circonférence céphalique est de 0 m. 55, c'est-à-dire un peu trop forte pour le corps, le Wasserman, qui s'était montré douteux il y a quelques mois, est actuellement négatif.

L'examen oculaire, pratiqué par M. le Docteur Dubar, a montré une acuité visuelle normale, mais une paralysie de la convergence et de la diplopie dans la vision rapprochée. M. Dubar, après l'examen oculaire, a formulé l'hypothèse d'une encéphalite. L'absence de tout antécédent et de tout autre symptôme neurologique, nous oblige à faire des réserves sur cette étiologie.

Commentaires

De l'ensemble de cette observation, plusieurs faits se dégagent : la régression pédagogique, la réduction affective, les troubles du caractère et du comportement, l'activité imaginative auxquels s'ajoutent la bizarrerie, la discordance, le désintérêt, l'opposition systématique. De plus, nous devons noter l'évolution de petites bouffées transitoires, vraisemblablement délirantes, qui signalèrent à la famille le caractère pathologique des troubles.

Nous insisterons plus spécialement chez cet enfant sur la rêverie qu'il présente. Le caractère imaginatif de cette rêverie ne nous paraît pas faire de doute. La question qui se pose est de savoir s'il s'agit d'un jeu auquel se complaît l'enfant mais auquel il ne croit pas réellement, dont il s'amuse sans se prendre au piège. Par intervalles, on serait tenté de croire que l'enfant joue à construire des fictions

car, quand on l'interroge, il dit que tout cela n'est pas vrai. Mais, après l'avoir observé, après avoir causé avec lui à plusieurs reprises, il est impossible de douter qu'il s'agit bien d'une *conviction délirante* et que l'enfant vit dans un rêve continu auquel il croit vraiment et auprès duquel n'existe plus la réalité. Ce qui nous permet de l'affirmer, c'est qu'à plusieurs moments, il a cherché à nous tromper l'un ou l'autre. Une fois, il a donné un dessin qu'il avait fait en cachette et dont on a su ensuite que c'était un « faux plan de sa carrière ». Il ne voulait pas qu'on en connût le plan réel. Cette rêverie imaginative est bien un délire de rêverie comme l'un de nous, avec A. Borel, avait appelé de semblables états sur le conseil de M. Georges Dumas (Société de Psychiatrie, 15 juin 1922).

Faut-il faire jouer, au point de vue du mécanisme symptomatique, comme semble le montrer la recherche psychanalytique, un rôle important à la naissance du petit frère dont Sylvain s'est certainement montré jaloux ? Ce délire de rêverie est-il un délire de compensation comme nous l'avions formulé dans notre première communication et comme de nombreux auteurs l'ont développé après nous (les rêveurs éveillés de Borel et Robin — le délire de compensation de Mignard et Montassut). Que ce délire soit aussi délire de compensation, qu'il soit une réponse au sentiment d'infériorité éprouvé par l'enfant après la naissance de son jeune frère, nous ne nions pas le mécanisme psychogène de cette rêverie délirante, mais il est secondaire. L'évasion imaginative si spéciale chez cet enfant s'est produite sur un terrain profondément modifié au point de vue biologique puisque l'hérédosyphilis n'est pas douteuse. Le complexe familial d'infériorité a pu jouer et apparemment motiver le besoin imaginatif de compensation, mais toujours l'enfant a montré des tendances, ludiques et cons-

cientes, de symboliser le milieu extérieur : nous en avons donné des exemples.

A quel moment la rêverie, d'abord consciente et volontaire, est-elle devenue une rêverie automatique et délirante ? Il semble que l'histoire même de l'enfant permette de le fixer. C'est depuis 2 ans que cet enfant, qui paraissait bien doué, très affectueux, s'est arrêté dans son développement intellectuel et affectif. Au point de vue scolaire, non seulement il n'a plus acquis les notions pédagogiques dont il était jusqu'alors curieux, mais il a même perdu certaines d'entre elles. De plus tandis qu'il semble avoir des préoccupations d'ordre métaphysique et dogmatique supérieures à son âge, il montre sur le terrain pragmatique une niaiserie et une déficience indiscutables. Cette dissociation intellectuelle, cette discordance si manifeste, constituent moins un arrêt de développement qu'un déficit véritable. Il n'est pas douteux que si un semblable syndrome survenait à l'adolescence, on n'hésiterait pas à porter le diagnostic de schizophrénie ou de démence précoce. Or, l'ensemble des symptômes que nous avons énoncés, l'évolution par poussées de la maladie paraîtraient légitimer le diagnostic de démence précocissime telle qu'elle a été décrite par Sante de Sanctis. Mais nous devons dire que la démence précocissime nous paraît exceptionnelle.

De plus, l'existence des symptômes oculaires que nous avons indiqués nous oblige à réserver la possibilité d'une encéphalite. Le seul fait certain est l'existence d'une hérédosyphilis. Quant au diagnostic nosologique précis, nous pensons qu'il ne faut pas se hâter de le faire. Il est probable que l'évolution nous permettra de le formuler avec précision. La psychiatrie, surtout celle de l'enfant, doit être faite lentement.

Actuellement, il n'est pas inutile de signaler un certain

degré de psychoplasticité chez cet enfant. Le séjour hors de la famille, les conversations prolongées ont certainement modifié le comportement et atténué, sinon complètement supprimé, l'inquiétude diffuse qui, lors du premier examen, pouvait faire croire à un état de dépression anxieuse.

Enfin, nous continuons le traitement spécifique qui a été institué il y a plusieurs mois par le Docteur André Thomas à St-Joseph. Il nous est impossible d'affirmer qu'il ait eu quelque action.

Quoi qu'il en soit, il nous a paru intéressant, tant au point de vue symptomatique qu'au point de vue doctrinal, de présenter cette observation de rêverie délirante chez un enfant de 10 ans, où se manifeste la convergence de facteurs certainement biologiques et probablement psychologiques. »

L'enfant fut ramené à la consultation par la suite. L'amélioration s'est affirmée et actuellement, soit deux années plus tard, l'enfant peut être considéré comme guéri.

On voit, donc, les grandes difficultés diagnostiques, que peuvent poser certains cas, et combien il faut être prudent avant d'affirmer la démence.

CHAPITRE V

Indications médico-légales et thérapeutiques

La démence infantile ne donne que rarement lieu à discussion médico-légale.

Cependant, certains cas de démence par intoxication, de démence traumatique, peuvent amener à la recherche de la responsabilité et posent, de ce fait, un problème médico-légal.

Dans l'observation numéro 5, démence par intoxication oxycarbonée, la famille de l'enfant eut l'intention d'intenter une action judiciaire contre le propriétaire de l'immeuble. Elle en fut dissuadée car, à la discussion qui suivit la présentation du malade par MM. Heuyer et Dublineau, à la Société Médico-Psychologique, plusieurs membres de la Société attirèrent l'attention sur l'existence de stigmates de dégénérescence.

Il en est de même pour les troubles mentaux, voire la démence, consécutifs à des traumatismes.

Dans tous les cas, on ne saurait méconnaître l'importance capitale du terrain.

Quelle est, alors, la part étiologique de l'intoxication, du traumatisme ? C'est une question d'espèce, déjà très difficile à apprécier dans chaque cas particulier ; on ne saurait donc définir des règles générales.

Il semble que ces causes puissent agir comme facteurs déterminants sur un terrain prédisposé.

On voit le problème médico-légal posé par de pareils cas.

Traitement

Il n'existe pas de traitement unique de la démence infantile. Suivant l'étiologie, on s'efforcera de lutter contre l'évolution progressive de la démence par des thérapeutiques appropriées.

Ainsi la *paralysie générale infantile* sera traitée par la malariathérapie, associée (Sézary) ou non aux arsenicaux. On sait les bons effets, malheureusement passagers le plus souvent, de cette thérapeutique.

Contre les *encéphalites aiguës de l'enfance*, contre l'*encéphalite épidémique*, on prescrit un traitement anti-infectieux — salicylate de soude, cyanure de mercure, etc., — auquel on adjoindra, parfois, un des divers vaccins préconisés dans le traitement des infections à virus neurotropes.

Il va de soi que le traitement des *démences par intoxication* chronique, consiste avant tout à supprimer l'intoxication.

Le traitement de la *démence épileptique* sera celui de l'épilepsie en général. Les barbituriques : gardénal, luminal, rutonal, isonal, etc., les bromures, le tartrate borico-potassique, etc.

Nous ne ferons que rappeler le traitement chirurgical des *tumeurs cérébrales*.

Le traitement de la *démence précoce infantile* est, le plus souvent, symptomatique.

Cependant, des essais de traitement pyrétothérapiques, par injection d'huile soufrée par exemple, sont actuellement en cours dans le service de M. le Professeur H. Claude. Il est encore trop tôt pour se prononcer sur leur efficacité, néanmoins ils ont donné, dès maintenant, des résultats encourageants. Si ces bons effets s'affirment, peut-être sera-t-on amené à envisager un traitement pyrétothérapique de toutes les démences.

Nous rappellerons, enfin, que le traitement psychanalytique, entrepris par Mme la Doctoresse Morgenstern à la Clinique Annexe de neuro-psychiatrie infantile permit la guérison du cas particulièrement difficile que nous avons rapporté au chapitre Diagnostique, cas qui fut, pendant plusieurs mois, considéré comme une démence.

Une place importante doit, encore, être réservée au traitement anti-syphilitique qui, bien que ne visant pas directement la démence, a pu amener dans nombre de cas des améliorations appréciables. Ce traitement sera systématiquement appliqué à tous les héré-

do-syphilitiques et, aussi, à tous les enfants suspects, porteurs de petits signes de dégénérescence. On lui adjointra, souvent, un traitement opothérapique approprié.

On ne saurait attendre de ce traitement spécifique la guérison d'un état démentiel, mais il semble bien que la plupart des malades tirent profit de son application.

En résumé, on voit combien nous sommes désarmés en face d'états mentaux aussi graves que la démence. Cependant, certaines récupérations partielles, observées, particulièrement à la suite de l'emploi de la malariathérapie dans le traitement de la paralysie générale, ont ébranlé des théories qui assignaient inévitablement à la démence une marche irrémédiable, liée à un processus encéphalitique destructif.

Peut être convient-il d'espérer que l'avenir permettra de mettre au point certaines thérapeutiques, actuellement à l'essai, et d'en trouver d'autres, plus nettement spécifiques encore.

Conclusions

I. — Par démence nous entendons, selon la définition classique, un état d'affaiblissement, définitif et incurable, des facultés intellectuelles, affectives et morales, avec des modalités variables selon les formes et selon l'âge. Cet état peut s'observer chez l'enfant. Ces faits ont intérêt à être différenciés des oligophrénies : idiotie, imbecillité, débilité.

II. — Au point de vue seméiologique, tout en gardant les caractères de la démence en général, la démence infantile emprunte au terrain, sur lequel elle évolue, un caractère particulier. Elle se traduit, d'abord, par un arrêt des acquisitions, puis une régression dans tous les domaines de l'intelligence, ce qui la distingue des démences de l'adulte très souvent parcellaires.

La notion de régression, de déficit acquis reste dans tous les cas l'élément fondamental. Cette régression va, généralement, en s'aggravant, et aboutit à un état d'affaiblissement profond. Elle simule, alors, l'idiotie, avec laquelle elle est pratiquement confondue.

III. — Pour la différencier, on se basera sur l'étude du premier développement de l'enfant. Celui-ci, sous les réserves que nous formulerons plus loin, a généralement été normal jusqu'à l'apparition des premiers troubles. Néanmoins, on trouve dans nombre de cas des retards, plus ou moins importants, dans l'évolution psycho-motrice de l'enfant (dents, marche, langage...); de même, si l'examen somatique est habituellement pauvre, on trouve souvent, cependant, une instabilité motrice, des stigmates de dégénérescence.

IV. — Au point de vue étiologique, la démence infantile relève de causes diverses.

a) Nous mettrons à part la paralysie générale infantile, réalisant un type classique de démence globale. Elle se distingue, habituellement, de la paralysie générale de l'adulte par l'absence de délire. Elle présente un grand intérêt pratique depuis l'emploi de la pyrétothérapie.

b) La démence peut s'observer à la suite d'autres états infectieux aigus ou chroniques, et réalise une des complications des encéphalites de l'enfance.

Ces encéphalites ont été décrites particulièrement dans les maladies infectieuses de l'enfance : encéphalites vaccinales, varicelleuses, coquelucheuses, scarlatineuses, rubéoliques. Elles paraissent exceptionnelles au cours de la diphtérie, de la typhoïde, de la grippe.

c) Par contre, l'encéphalite épidémique, qui donne si

fréquemment des troubles du caractère, ne réalise que rarement un syndrome démentiel vrai. L'encéphalite réalise, au point de vue neurologique comme au point de vue psychiatrique, des syndromes plus parcellaires que globaux, plus dissociés que massifs.

d) La démence a été également décrite à la suite de certaines intoxications chroniques ou aiguës : oxyde de carbone, éther.

e) En ce qui concerne l'épilepsie, la question de démence proprement dite reste discutée. On connaît, en particulier, les faux états d'affaiblissement liés soit à la bradypsychie, soit aux absences répétées. Mais, on observe aussi de véritables démences, soit à la suite de crises fréquentes, soit plus rarement, par un mécanisme mal précisé, à la suite d'une seule crise.

f) Nous signalerons, aussi, le rôle qu'on attribue au traumatisme dans l'apparition de certaines démences.

g) Enfin, il existe des états démentiels, associés à des syndromes neurologiques graves, au cours de certaines maladies dégénératives : maladie de Schilder-Foix, maladie de Marfan.

h) Quant aux tumeurs cérébrales, en dehors de l'aspect démentiel dû à la confusion chronique de la période terminale, elles ne déterminent, en général, pas plus chez l'enfant que chez l'adulte, une démence proprement dite.

i) La démence infantile de Heller n'a pas de symptomatologie pathognomonique. La régression

du langage est due à l'âge d'apparition de la démence, et l'étiologie paraît être celle d'une encéphalite par maladie infectieuse.

j) Enfin, reste un type clinique très individualisé : la démence précoce infantile, démence précocissime de Sante de Sanctis, qui est rare, même exceptionnelle.

Quand elle existe, elle présente les caractères de discordance et de dissociation intellectuelle de la démence précoce de l'adolescence.

V. — Au point de vue diagnostic, il est, souvent, difficile de distinguer des démences infantiles les débilités mentales constitutionnelles qui vont, ultérieurement, s'aggraver et aboutir à un affaiblissement intellectuel global. Il s'agit, pratiquement, d'un état dementiel infantile dont la cause constitutionnelle est presque toujours une hérédosyphilis. Quelle que soit l'étiologie, il n'est pas rare de trouver dans les antécédents de l'enfant : à l'interrogatoire, de petits retards partiels ou globaux du premier développement ; à l'examen somatique de petits stigmates de dégénérescence.

Ces constatations peuvent, dans certains cas, rendre plus difficile le diagnostic de démence.

VI. — Au point de vue pronostic, le terme de démence implique, au point de vue psychique, une haute gravité, en dépit de certaines récupérations partielles possibles.

Le développement physique, jusqu'à la puberté, est relativement peu troublé. Cependant, la vie de ces sujets est, généralement, abrégée.

VII. — Dans les démences paralytiques, la malarithérapie a été tentée; d'autre part la constatation, dans un de nos cas, d'une rémission partielle temporaire, à la suite d'un épisode fébrile pose le problème d'une pyrétothérapie dans d'autres états démentiels.

Si l'on trouve des stigmates de dégénérescence caractéristiques, on sera autorisé à appliquer un traitement spécifique, dont il ne faut, d'ailleurs, attendre que des résultats partiels.

Vu :

Le Doyen,

ROUSSY.

Vu :

Le Président,

Henri CLAUDE.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

CHARLETY.

Bibliographie

A

1. ABADIE (J.). — L'épilepsie psychique (Rapport à la XII^e réunion neurologique internationale annuelle, Paris, juin 1932).
2. ABELY (X. et P.). — L'affectivité dans la D. P. (*Ann. Méd. Psychol.*, mai 1932, p. 510).
3. ACHARD. — L'encéphalite léthargique (1 vol. Baillière éd. Paris, 1921).
4. ALEXANDER. — P. G. infantile (*Nouv. therap.*, 4 déc. 1933).

B

5. BABONNEIX (L.). — La maladie de Schilder (*Méd. Infantile*, nov. 1926).
6. — Encéphalite infantile de cause indéterminée avec syndrome insolite de sclérose centro-lobaire (*Rev. Neurol.* n° 7, juil. 1927).
7. — Encéphalites aiguës infantiles (*Gaz. des Hôp.* n° 45, 6 juin 1931).
8. — Encéphalites infantiles (*Pédiatrie*, déc. 1931).
9. — Encéphalomyélite varicellique (*Volume di Scripti in onore Carlo Combo*, Firenze 1929).

10. — Encéphalites aiguës chez l'enfant (*Rev. de Méd.* juil. 1932).
11. BABONNEIX (L.) et Mlle F.-B. LÉVY. — Encéphalo-myélite consécutive à la rougeole (*Pédiatrie*, 7 juillet 1931).
12. BABONNEIX (L.), Mlle RIOM (C.) et WILM. — Encéphalites post-rubéoliques (*Pédiatrie*, 19 août 1932).
(*La Médecine*, févr. 1931).
13. BABONNEIX (L.). — Encéphalite post-vaccinale avec hémiplégie gauche et arriération intellectuelle (*La Médecine*, février 1931).
14. — Les encéph. infantiles (*Gaz. des Hôp.*, 23 déc. 1931).
15. BABONNEIX (L.) et Maurice LÉVY. — Hémiplégie droite avec aphasie à la suite de diphtérie (*Soc. de Pédiatrie*, 18 nov. 1930).
16. BARUK (H.). — Les troubles moteurs dans les tumeurs cérébrales (Thèse Paris, 1926).
17. BELEY (P.-L.). — L'enfant délinquant (Thèse Paris, 1923).
18. BENN (E.-C.). — Rougeole, encéphalites, 2 cas mortels (*Brit. Journ. of Child. Dis.*, janv.-mars 1931).
19. BENON. — Epilepsie et manie chronique (*Arch. de Méd. des Enf.*, sept. 1933, p. 535).
20. BENON et LEFÈVRE. — Démence traumatique (*Rev. Neurol.*, 1919, p. 705).
21. BESSON. — Les encéph. (Thèse Paris, 1923).
22. BENVENUTO BENVENUTI. — Encéphalomyélite et vaccination j Jennerienne (*Riv. di Clin. Pediatrica*, août 1929).
23. BERTROYE (P.) et GARCIN. — Cérébellite varicelleuse (*Soc. Méd. des Hôp. de Lyon*, 5 nov. 1929).
24. BINET et SIMON (Th.). — Les enfants anormaux (1 vol.).
25. Nouvelle théorie psychologique et clinique de la démence (*Ann. Méd. Psychol.*, 1909, 15, 168, 271).

26. BINSCHEDLER, SCHWERGAUS, MEYER. — Les encéphalites primitives non supprimées chez l'enfant (*Strasbourg Méd.*, déc. 1932).
27. VAN BOGAERT (L.). — Essai d'interprétation des manifestations nerveuses observées au cours de la vaccination de la maladie sérique, des maladies éruptives (*Rev. Neurol.*, juillet 1931).
28. — Contribution à l'étude des encéphalomyélites disséminées aiguës, d'origine indéterminée chez l'enfant (*Ann. de Méd.*, janv. 1932).
29. — Manifestations nerveuses au cours des fièvres éruptives (*Rev. Neurol.*, févr. 1933).
30. BOGAERT (L. van), BARREMANS, REUSENS, WEYN. — Les encéphalomyélites subaiguës de la scarlatine (*Prat. Méd.*, 7 sept. 1932).
31. BOGAERT (L. van) et BERTRAND (Iv.). — Les leucodystrophies progressives familiales (*Rev. Neurol.*, t. II, août 1933, p. 249).
32. BONWDYK (van). — Encéphalomyélite post-vaccinale (*Rev. Neurol.*, mai 1932).
33. BOQUET (P.). — Les encéphalomyélites de la varicelle (Thèse Paris, 1933).
34. BOUYSSOU (P.). — Voies d'entrée dans la D. P. (Thèse Paris, 1928).
25. BRANCHE. — Contribution à l'étude de l'encéphalite épidémique (Thèse Lyon, 1922).
36. BRIAND et ROQUIER. — Les formes mentales de l'encéphalite épidermique (*Rev. Neurol.*, 1920, p. 945).

C

37. CHARPENTIER. — La D. P. (*Comm. au 1^{er} Congrès des Aliénistes français et de langue française*, 1890).

38. CHARTIER. — Encéphalites aiguës non suppurées (Thèse Paris, 1907).
39. CHRISTIAN. — Traumatisme craniens et aliénation mentale (*Arch. de Neurol.*, 1889, n° 52-53).
40. CLAUDE (H.). — Troubles mentaux dans l'encéphalite épidémique (*Encéphale* 1920, p. 546).
41. — Suites éloignées de certains troubles mentaux post-encéphalitiques (*Ann. Méd. Psychol.* 1922, p. 246).
42. CLAUDE (H.), BOREL et ROBIN (G.). — Evolution démentielle post-traumatique (*Soc. Clin. de Méd. Ment.* 18 juin 1923).
43. CLAUDE (H.) et ROBIN (G.). — Syndrome post-encéphalitique de l'enfant et notion de dégénérescence mentale (*Ann. Méd. Psychol.* 1924, p. 107).
44. CLAUDE (H.), ROBIN (G.) et SÉNAC. — Syndrome hébéphréno-catatonique encéphalitique (*Encéphale* 1925).
45. CLAUDE (H.), HEUYER (G.) et LACAN IJ.). — Un cas de démence précocissime (*Ann. Méd. Psychol.*, mai 1933, p. 620).
46. CLAUDE (H.), COSTES (F.), VALTIS (J.) et F. Van DEINSE. — Sur les relations du virus tuberculeux avec la démence précoce (*Encéphale* 1933, n° 8).
47. CLOUSTON. — Un cas de paralysie générale infantile (1^{er} cas de la littérature anglaise) (*Journ. of Ment. Sc.* 1877, p. 419).
48. COLLIN (A.). — L'enfant nerveux (1 vol., 1920).
49. COMBY (J.). — Traité des maladies des enfants (1 vol., 1907).
50. — L'encéphalite aiguë chez les enfants. (*Arch. de Méd. des Enf.*, octobre 1907).
51. — Les encéphalites aiguës de l'enfance (*Clin. et Laborat.*, octobre 1931).

52. — Convulsions de la coqueluche et encéphalites aiguës infantiles (*Bul. de la Soc. de Péd.*, juin 1933, p. 250).
53. COURMET. — (*Thèse Lyon*, 1926).
54. COURTOIS (A.) et BOREL (J.). — Syndrome de démence précoce, encéphalopathie de l'enfance (*Ann. Méd. Psychol.*, 1932, p. 61).
55. CRITCHLEY. — 50 cas d'hérédo-syphilis nerveuse (*Brit. Journ. of Child. Dis.* 1929, p. 163).
56. CROUZON (O.). — Les encéphalopathies infantiles familiales (Rapport au Congrès des Médecins Aliénistes et Neurologistes français et de langue française. XXIX^e session, Paris, juin 1925).

D

57. DAGNÉLIE, DUBOIS, FONTEYNE, MEUNIER et L. van BOGAERT. — Les encéphalites aiguës non suppurées de l'enfant. (Rapport au XI Congrès belge de Neurologie et de Psychiatrie, Gand, sept. 1932) (*Journ. de Neurol. et de Psychiatrie*, Bruxelles, sept. 1932, p. 549-630).
58. DAGNÉLIE, DUBOIS et LEY. — Protocole anatomo-clinique de 8 cas de complications nerveuses de la coqueluche.
59. DAGNÉLIE et DUBOIS. — Complications neurologiques des exanthèmes (rougeole, scarlatine, varicelle). (*Journ. Belge de Neurol. et de Psychiatrie*, Bruxelles, sept. 1932).
60. DARRÉ. — (*Thèse Lyon*, 1927).
61. DEBRÉ (R.), TURQUETY et BROCA. — Encéphalites de la rubéole (*Prat. Méd.*, 12 mars 1930).

62. DEBRÉ (R.), BROCA et MARIE (J.). — Encéphalites de l'enfance et poliomyélite (*Péd.*, octobre 1932).
63. DECROLY (O. et J.). — La démence chez l'enfant (*Soc. Belge de Neurol.*, 22 juin 1929; *Journ. de Neurol. et de Psychiât.*, Brux. 1929, t. II, n° 8, p. 461).
64. — Démence ou pseudo-démence chez l'enfant (*Soc. de Méd. Ment. de Belg.*, 22 fév. 1930. *Journ. de Neurol. et de Psychiât.*, janv. 1930, p. 32).
65. — Contribution à l'étude de la démence infantile (*Soc. de Méd. Ment. de Belg.*). (*Journ. de Neur. et de Psych.*, Brux. 1930, n° 6, p. 359)..
66. — Démence et idiotie (*Journ. de Neurol. et de Psychiât.*, Brux. 1930, n° 6, p. 365).
67. DECROLY (O.). — Démence et idiotie (*Bul. de la Soc. de Méd. Ment.*, Bruxelles, avril 1911, n° 155).
68. DENY, KLIPPEL et BARUK. — Encéphalite épidémique et apparence de démence précoce (*Encéphale* 1920, p. 470).
69. DENY et KLIPPEL. — Encéphalite épidémique et apparence de démence précoce (*Rev. Neurol.*, avril 1922, p. 402).
70. DEREUX et Mlle SÉNELAND. — Encéphalites de la rougeole (*Péd.* octobre 1932).
71. DICLE, GUIRAUD et LAFAGE. — Syndrome parkinsannien dans la démence précoce (*Rev. Neurol.* 1921, p. 692).
72. M^{lle} DUDEVANT. — L'encéphalomyélite post-varicelleuse. Les forces choréo-athétosiques (*Thèse Toulouse* 1931).
73. DUFOURT. — Complications nerveuses de la rougeole (*Journ. de Méd. de Lyon*).

74. DUTHOIT (R.) et van BOGAERT (L.). — Le type juvénile de la sclérose cérébrale diffuse familiale (Maladie d'Heubner-Schilder). (*Arch. de Méd. des Enf.*, mars 1933, p. 137).

E

75. ESQUIROL. — *Traité des Maladies Mentales* (1 vol.).
76. EUZIÈRES, VIALLEFORET, VIDAL et BERT. — Un cas de paralysie générale infantile (*Soc. des Sc. Méd. et Biol. de Montpellier et du Languedoc*, 24 nov. 1933).

F

77. FERGUSON et CRITCHLEY. — 50 cas d'hérédosyphilis nerveuses (*Brit. Journ. of Child. Dis.* 1929, p. 163).
78. FOIX (Ch.) et MARIE (J.). — La sclérose cérébrale centro-lobaire. Ses rapports avec l'encéphalite péri-axiale diffuse. (*Encéphale* 1927, n° 2, p. 81).
79. FRANCESCO et PRETISEMINERO. — Encéphalite aiguë consécutive à la fièvre de Malte (*Congrès Italien de Pédiatrie*, sept. 1931).
80. FRIBOURG-BLANC. — Les réactions anti-sociales au cours de l'encéphalite épidémique (Rapport au XIII^e Congrès de Méd. Légale de France et des pays de langue française, Paris, 9-10-11 octob. 1928).
81. FROMENT. — Le déficit psychique dans les états parkinsonniens post-encéphalitiques (*Rev. Neurol.* 1921, p. 649).
82. FROISSARD. — La paralysie générale post-traumatique (*Thèse Paris* 1917).

G

83. GARCISO (Aquilès). — Encéphalites aiguës de l'enfance (*Arch. Argent. de Péd.*, janv. et fév. 1931).
84. GAUTHIER (de Genève). — Encéphalite varicelleuse (*Soc. Méd. des Hôp.*, 27 fév. 1931).
85. GOLDWIN (J.) et GREENFIELD. — Complications nerveuses de la rougeole (*Brain*, juillet 1928).
86. — 2 cas d'encéphalites merbilleuses (*Brain*, juil. 1929).
87. GOTLIEB et AUBER. — Contribution à l'étude des rapports de l'encéphalite et de la vaccination anti-variolique (*Die Med. Woch.*, 16 août 1929).
88. GUILLAIN et MOLLARET. — Les séquelles de l'encéphalite épidémique (*Prat. Méd. Chir.*).

H

89. HALBERSTADT (G.). — Phénomènes hystérisiformes au début de la démence précoce (*Rev. Neurol.*, 15 août 1910).
90. — La forme héboïdophrénique de la démence précoce (*Ann. Méd. Psychol.*, 1^{er} juin 1925).
91. — La démence précoce infantile (*Rev. Neurol.*, sept. 1926).
92. HALL. — Les suites mentales de l'encéphalite épidémique chez l'enfant (*Brit. Journ. of Child. Dis.*, janvier 1925).
93. HAST (B.) et SPEARMAN (C.). — Mental tests of dementia (*Journ. of abn. psych.* 1914, p. 217-264).
94. HELLER (Th.). — Grundniss der Heilpädagogik (1 vol. Engelmann éd., Leipzig).

95. — Dementia Infantilis (*Monatschrift für Kinderheilkunde XXII*, 1921).
96. HEUYER (G.). — Troubles psychiques de l'encéphalite épidémique (*Semaine des Hôp. de Paris*, 15 juin 1931).
97. HEUYER (G.) et M^{lle} SERIN. — Les formes arrêtées ou fixées de la démence précoce (*Ann. Méd. Psychol.*, févr. 1932, p. 119).
98. HEUYER (G.) et LE GUILLANT (G.). — Recherches sur l'affaiblissement intellectuel fondamental dans la démence précoce (*Ann. Méd. Psychol.*, mars 1932, p. 250).
99. HEUYER (G.) et DUBLINEAU. — Les convulsions de l'enfance dans leur rapport avec l'épilepsie (*Arch. de Méd. des Enf.*, nov. 1932).
100. HEUYER (G.), DUBLINEAU et M^{me} MORGENSTERN. — Rêverie délirante chez un enfant (*Ann. Méd. Psychol.*, fév. 1932, p. 153).
101. HEUYER (G.), M^{lle} VOGT (Cl.) et M^{me} ROUDINESCO. — Forme familiale de l'encéphalite péri-axile diffuse (Mal. de Schilder, 2 observations cliniques). (*Soc. de Neurol.*, Paris, 7 déc. 1933. *Rev. Neurol.* déc. 1933).
102. HIGIER. — Klinik der seltenen früh erworbenen Demenzformen. (*Zeitschrift für die ges. Neur. und Psych.* 88 Band 1924).
103. D'HOLLANDER et ROUVROY. — La démence précoce est-elle d'origine tuberculeuse ? (*Ann. Méd. Psychol.* nov. 1932).
104. HOMBURGER. — *Traité de Psychiatrie*.
105. HUBER. — Encéphalite post-vaccinale (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 25 nov. 1926).

106. JAUREGG (Wagner). — La malariathérapie de la paralysie générale et des affections syphilitiques du système nerveux (*Rev. de Neurol.*, t. I, juin 1929).
107. JOST (W.). — Demencia precocissima (*Trav. de la Clin. Psychiât. de Strasbourg*, 1927, p. 191).

K

108. KAHN. — Deux observations d'encéphalite épidémique à évolution sous forme de démence précoce (*Encéphale* 1921, p. 265).
109. KAHN et BENDA. — Encéphalite épidémique et syndrome
110. KAPLAN et BOLGERT. — Les encéphalites de la vaccine de démence précoce (*Encéphale*, 1921, p. 624). et des maladies éruptives généralisées. (*Sc. et Thérap.*, févr. 1932).
111. KLAUDER et SALOMON. — Sur la paralysie générale infantile (*Am. Journ. of Méd. Sc.*, 1923, p. 545).
112. KNAUER-HAUS. — Tumeur cérébrale chez l'enfant évoluant avec un tableau d'encéphalite aiguë (*Jahrbuch für Kinderheilklinik*, nov. 1933).
113. KRAEPELIN. — *Traité de Psychiatrie* (8^e éd., 1913).

L

114. LAIGNEL-LAVASTINE et BROUSSEAU. — Un cas d'encéphalopathie traumatique (*Bul. de la Soc. de Psychiatrie de Paris*, 19 janv. 1922).
115. LAIGNEL-LAVASTINE et LOGRE. — Hébéphrénocatatonie et encéphalite léthargique (*Encéphale*, 17 mai 1920).

116. LÉCHELLE (P.), BERTRAND (S.) et FAUVERT (F.). — Encéphalite morbilleuse (*Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 8 mai 1931).
117. LHERMITTE. — Les formes prolongées de l'encéphalite épidémique (*Journ. de Méd. Franç.*, avril 1924).
118. LE GUILLANT. — Troubles mentaux dans l'encéphalite épidémique (*Sem. des Hôp. de Paris*, 15 janv. 1932). Revue générale.
119. M^{lle} LÉVY. — Les manifestations tardives de l'encéphalite épidémique (*Thèse Paris* 1922).
120. LÉVY-VALENSI. — *Précis de Psychiâtrie* (1 vol., Baillière édit., 1926).
121. LIBER (Amour F.). — Troubles de la mémoire de fixation chez les déments (*Thèse Paris*).
122. LOGRE. — Deux cas d'encéphalite épidémique avec syndrome ressemblant au syndrome hébéphrénocatatonique (*Encéphale*, 1920, p. 476).

M

123. MAC-ALPINE. — Encéphalomyélite aiguë disséminée, ses séquelles, ses relations avec la sclérose en plaques (avril 1933).
124. MARIE (Julien). — La sclérose cérébrale centro-lobaire ou maladie de Schilder-Foix (*Ann. de Méd.*, déc. 1928, p. 545).
125. — La sclérose cérébrale centro-lobaire ou maladie de Schilder-Foix (*Ann. de Méd.*, juil. 1929, p. 162).
126. MARIE et PICQUI. — Traumatisme et folie (*Congrès des Méd. Alién.*, Grenoble 1902).
127. MARINESCO. — Sur un cas d'idiotie amaurotique du type Vogt-Spielmeyer et ses relations avec la maladie de Niemann-Pick.

128. MENNINGER. — Paralyse générale infantile (*Journ. of the Am. Méd. Ass.*, p. 1.449).
129. MIGET. — Complications nerveuses de la varicelle (*La Méd.*, févr. 1933).
130. MOREAU (P.), (de Tours). — *La folie chez les enfants* (1 vol.).
131. MOREL. — *Traité des maladies mentales*.
132. MORQUIO (L.), (de Montevideo). — 8 cas d'encéphalite à la suite de rougeole. Méningoencéphalite après la rougeole (*Arch. de Méd. des Enf.*, 1^{er} mai 1931, Paris).
133. MOTT. — *Paralyse générale infantile* (*Arch. Neurol.* 1899).

N

134. NAVILLE (F.). — Les séquelles de l'encéphalite épidémique (*Revue générale dans les Arch. Suis. de Neurol. et de Psychiatrie*, XI, 1922).
135. — La Bradyphrénie (*Encéphale*, 1922).
136. NÉRON (G.). — L'enfant vagabond (*Thèse Paris* 1930)
137. NETTER. — Vaccine et encéphalite (*Acad. de Méd.*, 21 juil. 1925).
138. — Encéphalite post-vaccinale (*Bull. de la Soc. Méd. des Hôp.*, Paris, 11 oct. 1926).
139. — Encéphalite post-vaccinale ou encéphalite vaccinale (*Acad. de Méd.*, juil. 1929).
140. NOICA (D.) et GRACIUN (E.). — Maladie de Marfan (*Arch. de Méd. des Enf.*, janv. 1934, p. 5).

P

141. PADÉANO. — Encéphalite épidémique et démence précoce (*Thèse Paris* 1923).
142. PAGNIEZ. — La question de l'encéphalite post-vaccinale (*Prat. Méd.*, janv. 1930).
143. PAISSEAU (G.). — Encéphalite vaccinale (*Rev. Crit. de Pathol. et de Thérap.*, févr. 1930).
144. PARKES-WEBER (F.). — Idiotie complète à la suite d'anesthésie par l'éther (*Brit. Journ. of Child. Dis.*, janv.-mars 1931).
145. PFERSDORFF. — Demencia precocissima (*Strasbourg Méd.*, 1926).
146. POTTER (How. W.). — L'hypophrénie, symptôme de paralysie générale juvénile (*Psychiatric Quaterly*, janv. 1931).
147. — Schizophrenia in children (*Am. Journ. of Psychiatry* 1933, p. 1.253).
148. PUILLET (C.-P.). — De l'état intellectuel dans les démences (*Thèse Bordeaux*, 1912).
149. PUILLET (C.-P.) et MOREL. — La méthode des connaissances usuelles dans l'étude des démences (*Journ. de Psychol.*, 1913).
150. RÉGIS. — *Précis de Psychiatrie* (1 vol., Doin éd. 1906).
151. RENAUD (M.). — Remarques sur la fréquence et l'importance des lésions des oreilles et de l'encéphale dans les formes mortelles de la rougeole (*Soc. Méd. des Hôp.*, 7 avril 1922).
152. REVAULT D'ALLONNES (G.). — L'affaiblissement intellectuel chez les déments (*Thèse Paris*, 1912).
153. RICHET (fils) et DUBLINEAU. — Pyrétothérapie de la syphilis (*Paris Méd.* 1934, XXIV, 197).

154. RIOM (Caroline). — Contribution à l'étude clinique des encéphalites aiguës de l'enfance (*Th. Paris* 1933).
155. ROBIN (Gilb.). — Considérations sur les troubles mentaux liés aux formes prolongées de l'encéphalite épidémique chez l'enfant (*Thèse Paris*, 1923).
156. — Discrimination entre les états d'arriération mentale, de retard scolaire et d'affaiblissement psychique chez l'enfant (*Gaz. des Hôp.*, 24 août 1932).
157. — Une affection psychique rare chez l'enfant (*Journ. des Prat.*, 1^{er} oct. 1932).
158. ROTTENBERG (J.-G.). — Contribution à l'étude des syndromes démentiels de l'encéphalite épidémique (*Thèse Paris* 1932).
159. ROVROY. — Paralyse générale infantile (*Soc. de Méd. Ment. de Belg.*, 25 avril 1931).
160. ROUBINOVITCH (J.) et M^{lle} ABRAMSON (J.). — Psychopathologie expérimentale comparée entre les séquelles d'encéphalite épidémique et les perversions constitutionnelles chez les enfants (*Patronage de l'enfance et de l'adolescence*).

S

161. SANCTIS (Carlo de). — Sulla demenza ebefrenico-paranoïde dei fanciulli (Rome 1921. *Rivista Ospedaliera*, Ann. XI, vol. XI, n° 15).
162. — Sulle sclerosi cerebrali infantili (Pesaro 1936. *Riv. di Psichiatria* 1926, n° 2).
163. — Un paragrafo di semeiotia neuro-psichiatrica : La syndrome aparetico-afasica. Siena 1932. *Rassegna di Studi Psichiatrici*. Vol. XXI, janv.-févr. 1932. Fasc. I).
164. SANCTIS (Prof. Sante de). — La Neuro psichiatria infantile (Siena 1923. *Ras. di St. psich.* Vol. XII. Fasc. II-III).

165. — Malattie neuro-psichiche croniche dell' età evolutiva (Criteri generali per la diagnosi e la prognosi). (Rome 1928. *Bol. e Atti dell' Accademia Lancisiana di Roma*. Fasc. III et IV, 1928).
166. — Previsione del successo dell' opera dei medici e insegnanti nelle varia forme d'instabilità e debolezza mentale (Rome 1931. *Estr. del Policlinico (Seziane Pratica)*, ann. 1931).
167. SANCTIS (Prof. Sante de) et CACCHIONE (A.). — L'idiozia xerodermica (*Riv. sperimentale di Frenatria*. Vol. LVI. Fasc. II, 1932).
168. SANTIS (Prof. Sante de). — Di alcune forme cliniche neuro-psichiatriche con deficit mentale (*Riv. sperimentale di Frenatria*. Vol. LVI. Fasc. I, 1932).

S

169. STECK. — Contribution à l'étude des séquelles psychiques de l'encéphalite épidémique (*Arch. Suis. de Neurol. et de Psychiâtrie*, 1924, p. 163).
170. STEHELIN. — Contribution à l'étude des manifestations encéphalitiques au cours de la fièvre typhoïde (*Thèse Paris*, 1931).
171. SÉZARY et GALLOT. — Néphrite syphilitique secondaire. Action de la fièvre (*Bul. Soc. Méd. des Hôp.* 1933, p. 716).
172. SIMON (Th.). — (Voir Binet).
173. SIMON (Th.) et VERMEYLEN (G.). — Rapport sur la débilité mentale (Congrès de Bruxelles 1921).
174. SIMON (Th.) et LARIVIÈRE (P.). — Hypothèses sur la démence précoce. Etude du niveau mental (*Ann. Méd. Psychol.*, mai 1932, p. 497).

175. SOUQUES. — Rapport sur les syndromes parkinsonniens. Troubles psychiques (*Rev. Neurol.* 1921, p. 561).

T

176. TARGOWLA (R.). — La débilité mentale évolutive (*Prat. Méd.*).
177. TORSTEN SJOGREN (de Stockholm). — Idiotie amaurotique juvénile (*Ann. Méd. Psychol.* nov. 1931, p. 494).
178. TOULOUSE, COURTOIS (A.) et DUFET. — Séquelles mentales d'encéphalites psychosiques aiguës (*Ann. Méd. Psychol.*, déc. 1931).
179. TOULOUSE, COURTOIS (A.) et MARESCHAL (P.). — Paralyse générale infantile simulant l'imbécillité, avec syndrome de Little. (*Ann. Méd. Psychol.*, avril 1932, p. 417).
180. TRUELLE (V.) et PETIT (G.). — Les troubles mentaux dans l'encéphalite épidémique (Rapport au XXVI^e Congrès des Médecins Aliénistes de France et de langue française. Quimper 1922).

V

181. VERMEYLEN (G.). — Le déficit mental au cours des tumeurs cérébrales. (*Journ. de Neurol. et de Psychiatrie*, Bruxelles, 1927, 9, 698).
182. VINCENT (Cl.) et BERDET. — Méningites séreuses (*Sem. des Hôp.*, 30 juin 1932).
183. VOIVENEL et RESON. — Démence et encéphalite (*Encéphale* 1922, p. 653).

W

184. WEINER-REINOLD. — Sur le syndrome encéphalitique au cours des maladies infectieuses (*Monatschrift für Kinderheilklinik*, 1927).
185. WIELAND (E.), (de Bâle). — Tremblement cérébral aigu des jeunes enfants (10 mars 1926).
186. — Encéphalitis nach Typhus und nach Para-Typhus B bei zwei klein Kindern (*Monatschrift für Kind*, juillet 1930).
187. WILLEMIN, CLOG, MILG et M^{lle} JUNG. — Encéphalites de la coqueluche (*Strasbourg Méd.*, déc. 1932).
188. WILSON et FORD. — Complications nerveuses de la variole.
189. WINNICOT et GIBBS. — Varicelles, vaccine et encéphalite (*Bull. of John Hopkins Hosp.*, juin 1926).
190. — Vaccine et varicelle. Observations inédites (*Bul. of John Hopkins Hosp.*, juin 1927).
191. — Encéphalite après rougeole et variole (*Bul. of John Hopkins Hosp.*, juin 1927).

Z

192. ZAPPERT. — Organische Krankheiten des Nervensystems (*Handbuch der Kinderheilkunde de Pjaundler-Schossmann*).

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	1
<i>Chapitre I.</i> — La démence, définition et limites	3
<i>Chapitre II.</i> — Historique	7
<i>Chapitre III.</i> — Formes cliniques des démences infantiles	13
1° Démence dans la paralysie générale	15
2° Démence consécutive aux encéphalites aiguës	34
3° Démence consécutive à l'encéphalite épidé- mique	56
4° Démences toxiques	69
5° Démence épileptique	80
6° Démence traumatique	98
7° Etats démentiels et tumeurs cérébrales.....	104
8° Maladie de Schilder-Foix	111
9° Maladie de Marfan	115
10° Formes d'étiologie imprécise	117
11° Démence infantile de Heller	125
12° Démence précoce infantile ou démence pré- cocissime	132

<i>Chapitre IV.</i> — Semeilogie générale et diagnostic..	155
<i>Chapitre V</i> — Indications médico-légales et thérapeutiques	177
<i>Chapitre VI.</i> — Conclusions	181
BIBLIOGRAPHIE	187



IMPRIMERIE SPÉCIALE
DE
MM. VIGOT Frères



